

ANNEE 1970

THESE

N^o

40

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Gérard, Guy, Pierre HAVY

Ancien Externe des Hôpitaux

Né le 17 juillet 1943 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 9 janvier 1970

**LES DIFFERENCES DE PRESSION D'ORIGINE CONGENITALE
ENTRE LES BRANCHES ET LE TRONC DE L'ARTERE PULMONAIRE**
Etude de 126 cas

Président : J. LENEGRE, Professeur

ANNEE 1970

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Gérard, Guy, Pierre HAVY

Ancien Externe des Hôpitaux

Né le 17 juillet 1943 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 9 janvier 1970

**LES DIFFERENCES DE PRESSION D'ORIGINE CONGENITALE
ENTRE LES BRANCHES ET LE TRONC DE L'ARTERE PULMONAIRE**

Etude de 126 cas

Président : J. LENEGRE, Professeur



A la mémoire de mon Père

A ma Mère

A ma Femme

A toute ma Famille

A mes Amis.

A mon Maître, Monsieur le Professeur J. LENEGRÉ

Professeur titulaire de la Chaire de Clinique
Cardiologique,
Chef du Service de Cardiologie de l'Hôpital
Boucicaut.

Il nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence
de cette thèse.

Qu'il trouve ici le témoignage
de notre infinie reconnaissance
pour la richesse et la précision
de son enseignement.

Puisse ce travail être digne
d'un tel Maître.

A mon Maître, Monsieur le Docteur J. NOUAILLE

Chef du Service de Cardiologie Infantile
de l'Hôpital Bicêtre

En témoignage de notre profonde
reconnaissance pour avoir éveillé
la vocation de notre spécialité,

et pour nous avoir enseigné
et appris à aimer la cardiologie
infantile.

A Monsieur le Docteur L. SCEBAT

Assistant de Biologie des Hôpitaux de Paris
Directeur du Centre de Recherches Cardiolo-
giques de l'Association Claude BERNARD

Qu'il soit assuré de notre reconnais-
sance pour nous avoir ouvert son
Laboratoire d'Hémodynamique
et pour l'aide qu'il nous a apportée
durant la rédaction de cette thèse.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. HIMBERT

En témoignage de notre reconnais-
sance pour son aide durant la
préparation de ce travail,
et pour la richesse de son ensei-
gnement clinique.

A Monsieur le Docteur A. BARILLON

Médecin des Hôpitaux.

Il nous a montré suffisamment
de confiance en nous proposant
le sujet de cette thèse.
Ses conseils nous furent précieux
durant la préparation et la rédaction
de ce travail.

Qu'il trouve ici le témoignage
de notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur J. C. CACHIN

Chef de Clinique Assistant.

Qu'il soit remercié de son aide
pour l'étude hémodynamique
de ce travail.

A Mademoiselle le Docteur M. THIBERT

Assistant de Biologie des Hôpitaux de Paris.

En témoignage de notre gratitude
pour nous avoir fait découvrir
et enseigné le cathétérisme cardiaque.

Qu'elle soit assurée de notre
profonde reconnaissance pour
nous avoir accepté dans son
équipe.

A Monsieur le Docteur H. LEBRIGAND

Chirurgien Chef du Centre Marie-Lannelongue

Qu'il veuille bien trouver ici
le témoignage de notre respectueux
attachement pour avoir guidé
nos premiers pas d'Externe
et pour son aide et sa compréhen-
sion en toutes circonstances.

A nos Maîtres dans les hôpitaux.

Monsieur le Professeur M. ROUX

Monsieur le Professeur J. B. BOUVIER

Monsieur le Docteur R. SAUVAGE

Monsieur le Docteur UHRY

Monsieur le Professeur Agrégé F. GUERIN

Mademoiselle le Docteur M. GAUTIER

Monsieur le Docteur Ph. LUCET

Monsieur le Docteur J. N. MERCIER

Monsieur le Docteur J. BENSÂÏD

En témoignage de notre reconnaissance pour l'enseignement clinique qu'il nous ont dispensé durant notre Externat.

INTRODUCTION

Le but de cette étude est de définir la valeur à accorder aux différences de pression enregistrées entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire lors des cathétérismes droits chez des patients atteints de cardiopathies congénitales, et de préciser si ces gradients correspondent ou non à une sténose des branches de l'artère pulmonaire, sténose appréciée par l'angiocardiographie, l'exploration chirurgicale ou éventuellement l'étude anatomique.

Pour cela ont été utilisés les 2.433 cathétérismes consécutifs du coeur droit effectués en dix ans pour cardiopathies congénitales dans la Clinique Cardiologique de l'Hôpital Boucicaut, Service du Professeur LENEGRE.

Sur ces 2.433 cathétérismes, 594 courbes de retrait depuis les branches jusqu'au tronc de l'artère pulmonaire sont disponibles. Sur ces 594 cas sont décelés 126 gradients de pression systolique compris entre 2 mm et 90 mm de mercure ; la fréquence de ces anomalies tensionnelles s'élève donc à 22 %.

L'âge des patients varie entre 3 ans et demi et 66 ans pour les extrêmes, avec un âge moyen de 14 ans et demi.

16 des 126 gradients sont isolés (12,7 %), 110 sont associés à une malformation cardiaque définie (87,3 %).

- 59 communications inter-auriculaires (CIA)
dont un foramen ovale, une associée à une cardiomyopathie obstructive, et une à une hyperthyroïdie.
- 12 communications inter-ventriculaires (CIV)
dont une associée à une insuffisance aortique et une à un retour veineux pulmonaire anormal.
- 17 sténoses de la voie pulmonaire
dont 5 associées à une CIV, 2 à une CIA et 1 à un canal atrio-ventriculaire (CAV).

- 6 cardiomyopathies obstructives (CMO)
- 4 retours veineux pulmonaires anormaux partiels (RVPA)
- 4 coarctations aortiques
 - dont une associée à un rétrécissement aortique et à un canal artériel persistant
- 3 canaux atrio-ventriculaires
- 1 tétralogie de Fallot
- 1 rétrécissement aortique sus-orificiel
- 1 communication entre le ventricule gauche et l'oreillette droite
- 1 ventricule unique
- 1 canal artériel persistant.

°

° °

LES DIFFERENCES DE PRESSION ISOLEES

Seize fois un gradient systolique est enregistré lors du retrait des branches de l'artère pulmonaire vers le tronc. Dans les 16 cas, les courbes de dilutions sont normales. Les quatre fois où il a été fait, le cathétérisme gauche est également normal.

Les 16 cas relevés concernent 9 garçons et 6 filles dont l'âge varie entre 5 ans et demi et 37 ans.

I - LES SIGNES HEMODYNAMIQUES

Seize fois un gradient de pression systolique est enregistré; cette différence de pression est au minimum de 2 mm, au maximum de 90 mm de mercure.

Quatre fois sur seize, seule la branche droite fut cathétérisée.

Douze fois les deux branches de l'artère pulmonaire ont été explorées et il existe une différence systolique à droite et à gauche.

La pression systolique dans le tronc de l'artère pulmonaire est dans treize cas inférieure à 30 mm de mercure, deux fois égale à 30 mm et une fois à 100 mm.

Dans un cas la courbe de pression dans le tronc de l'artère pulmonaire est de morphologie particulière avec un aspect pseudo-ventriculaire, par élargissement de la pression différentielle, la pression diastolique était basse.

Dans deux cas, la microsonde a été utilisée : un souffle systolique, losangique, de type éjection a été enregistré dans la branche artérielle pulmonaire où existait le gradient, ce souffle disparaissait complètement dans le tronc de l'artère pulmonaire (observations n° 3 et n° 5).

II - LES SYMPTOMES CLINIQUES, ELECTRIQUES ET RADIOLOGIQUES

qui vont être étudiés peuvent être considérés comme directement en rapport avec le gradient enregistré entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire, en l'absence de toute autre anomalie cardiovasculaire.

CLINIQUE

Six des patients étaient symptomatiques :

- 3 fois dyspnée d'effort modérée
- 1 fois infections pulmonaires récidivantes
- 2 fois dyspnée d'effort importante inférieure à 50 mètres de marche.

A l'auscultation

- 9 fois existe un souffle mésosystolique au foyer pulmonaire, de faible intensité 1/10 (8 fois), une fois plus intense 3/10.

- 6 fois un souffle holosystolique au foyer pulmonaire, d'intensité 2 ou 3/10, une fois 5/10.

- 1 fois un souffle continu sous la clavicule gauche (observation n° 6).

La recherche de l'irradiation du souffle dans les aisselles n'a été expressément notée que dans 7 observations sur 16 ; elle est retrouvée 5 fois, 4 fois bilatérale pour des gradients bilatéraux.

Le deuxième bruit au foyer pulmonaire est 9 fois normal, 7 fois augmenté.

7 fois le phonocardiogramme externe a été pratiqué, 6 fois il confirme les caractères du souffle et en précise le type éjection, une fois le phonocardiogramme a été étudié au cours d'épreuves pharmacodynamiques et on a enregistré à l'état basal un souffle systolique de type régurgitation (ce qui s'explique car il est distal), mais il augmente sous Isuprel comme les souffles d'éjection, par contre sous Aramine il se modifie comme les souffles de régurgitation.

L'électrocardiogramme est modifié 12 fois sur 16.

- par un bloc incomplet de la branche droite du type mineur, 5 cas.

- par un bloc incomplet droit du type hypertrophie ventriculaire droite, 2 cas.

- par une hypertrophie ventriculaire droite sans bloc, 5 cas.

Au total, 7 fois sur 16 existe une hypertrophie ventriculaire droite électrique, habituellement sans bloc de branche droite.

La radiographie montre :

- dans 11 cas des artères pulmonaires normales avec, dans 2 cas, une vascularisation réduite.

- dans 3 cas des artères pulmonaires grêles et une vascularisation normale dans 1 cas, diminuée dans 2 cas.

- dans 2 cas des artères pulmonaires larges dont 1 cas avec transparence pulmonaire normale et un cas avec transparence pulmonaire réduite.

- 4 fois sur 16 la radiographie montre une augmentation du volume du ventricule droit, 2 fois associée à une saillie de l'arc moyen (observations n° 15 et n° 16), 4 fois cette saillie de l'arc moyen est isolée.

L'angiographie pulmonaire a été pratiquée 5 fois sur 16.

Aucune sténose ou diminution de calibre des branches de l'artère pulmonaire n'était visible dans l'observation n° 1 (gradient de 2 mm entre le tronc et la branche gauche et de 4 mm à droite).

Absence de sténose encore dans 1 cas, mais on note un ralentissement de la circulation pulmonaire, les branches artérielles pulmonaires restant encore visibles au temps gauche malgré l'absence de shunt à l'oxymétrie (observation n° 2).

Trois fois le gradient de pression enregistré s'accompagne d'images de sténose à l'angiographie.

Observation n° 13 :

Le tronc de l'artère pulmonaire est de calibre normal, il existe une coarctation des deux branches principales, droite et gauche pour un gradient de 17 mm à droite et de 17 mm à gauche.

Observation n° 15 :

Les deux branches artérielles pulmonaires sont de faible diamètre avec de multiples changements de taille sur les ramifications distales pour un gradient de 20 mm à droite et de 24 mm à gauche.

Observation n° 16 :

Le tronc de l'artère pulmonaire est très dilaté, presque anévrysmal avec une branche gauche hypoplasique et une branche droite de diamètre normal se divisant en deux branches lobaires dont le calibre diminue progressivement, pour un gradient de 90 mm à gauche et de 80 mm à droite.

Dans aucun de ces trois cas il n'a été noté de dilatation post-sténotique.

La confrontation des signes cliniques, radiologiques, électriques et des résultats chiffrés du cathétérisme et de l'angiocardigraphie figure dans le tableau n° 1.

Abréviations utilisées dans les tableaux :

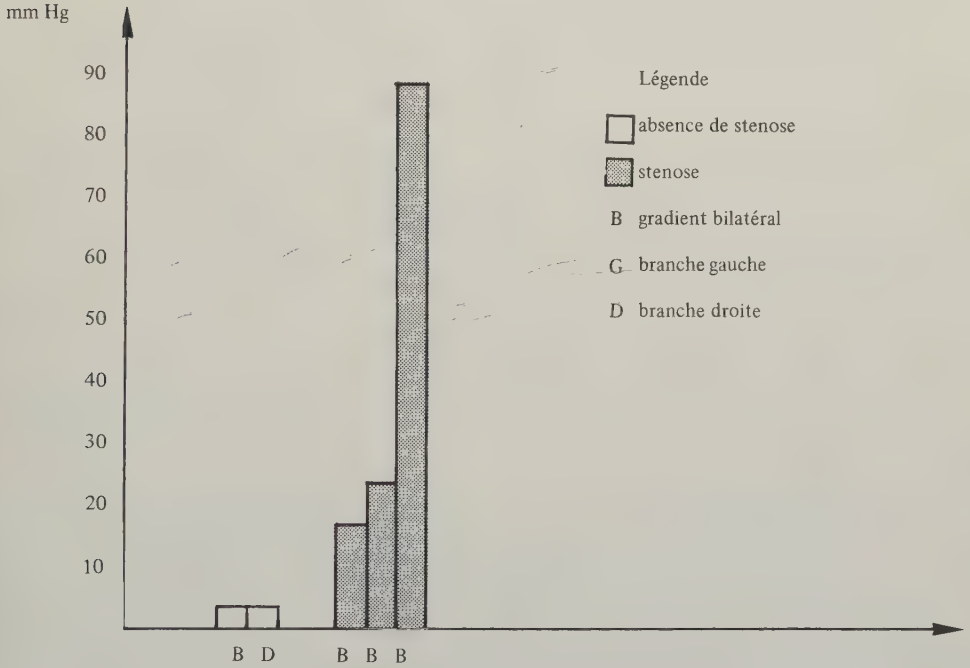
VD	ventricule droit		
APT	tronc de l'artère pulmonaire		
APG	branche gauche pulmonaire		
APD	branche droite pulmonaire		
G	gradient entre la branche gauche et le tronc		
D	gradient entre la branche droite et le tronc		
SF	signe fonctionnel		
DE	dyspnée d'effort		
O	pas de signe fonctionnel		
Ausc.	auscultation		
Aiss	irradiation dans les aisselles		
	o = absence	+ = présente	- = non recherchée
	b = bilatérale	d = droite	g = gauche
B2	2ème bruit au foyer pulmonaire		
	+ = augmentation de B2	N = normal	
ECG	électrocardiogramme		
HVD	hypertrophie ventriculaire droite		
BID	bloc incomplet droit		
AMG	arc moyen gauche		
BRA	branches pulmonaires		
TP	transparence pulmonaire.		

CAS	PRESSIONS				GRAD		S F	AUSC	AISS	B ₂	ECG	RADIO				ANGIO
	VD	APT	APG	APD	G	D						HVD	AMG	BRA	TP	
1	25	20/8	18/10	16/8	2	4	Demod	SS 1 meso	-	+	N	0	N	N	N	Normale
2	30	24	-	20	-	4	Demod	SS 5 holo	0	+	HVD	0	N	N	N	AP visibles temps G
3	27	27/6	22/6	22/6	5	5	0	SS 3 holo	+ B	N	N	0	+	N	N	-
4	25	15	-	10	-	5	0	SS 1 meso	-	N	BID	0	N	N	N	-
5	24	24/8	-	17/8	-	7	0	SS 1 meso	-	N	BID	0	+	+	N	-
6	28	28/7	21/7	21/7	7	7	0	S Cont.	-	+	BID	0	N	N	N	Sus sign N
7	25	23/8	15/8	17/8	8	6	Pneumo	SS 1 meso	-	N	BID	0	N	N	+	-
8	27	25	16	16	9	9	0	SS 1 meso	-	N	HVD	+	N	N	N	-
9	30	27/9	18/9	18/9	9	9	Demod	SS 1 meso	-	N	BID	0	+	N	N	Dans le V G
10	27	27/7	18/5	18/5	9	9	0	SS 3 meso	+ B	N	BID-HVD	0	N	N	N	-
11	27	27/7	21/7	15/5	6	12	0	SS 3 holo	0	N	N	0	N	N	N	-
12	24	24/6	11/4	15/7	13	9	0	SS 1 meso	-	+	BID-HVD	0	+	-	N	-
13	48	35/10	18/10	18/10	17	17	0	SS 2 holo	+ B	N	HVD	0	N	+	N	Sténose bilat
14	29	29/8	-	11	-	18	0	SS 2 holo	+ D	N	HVD	+	N	N	+	-
15	18 21	37 35		11	30	24	Cyanose De 50 m	SS 3 holo	+	+	N	+	+	-	-	Sténose bilat
16	90	100/50	10/1	20	90	80	DE JVD	SS 1 meso	-	+	HVD	+	+	-	+	Hypoplasie G

TABLEAU N° 1 - Confrontation des signes cliniques et radiologiques électriques et des résultats chiffrés du cathétérisme et de l'angiocardographie de 16 chutes de pressions isolées.

HISTOGRAMME N° 1

Données fournies par les 5 angiographies classées par ordre de gradient croissant *.



* Les 11 autres cas de cette série de 16 observations n'ont pas eu d'angiographie
10 fois le gradient est compris entre 4 et 17 mm de Hg - une fois entre 17 et 24 mm.

L'étude de ce tableau montre que :

CLINIQUEMENT

La dyspnée n'est importante que pour les gradients élevés (24 et 80 mm). Dans les autres cas elle est modérée ou absente.

L'intensité du souffle systolique ne semble pas en rapport avec l'importance de la différence de pression ; ainsi dans un cas l'intensité du souffle a été cotée 5/10 pour un gradient de 4 mm.

Le deuxième bruit au foyer pulmonaire est le plus souvent normal, ses modifications sont trop dispersées pour être significatives.

L'ELECTROCARDIOGRAMME

Dans 7 cas sur 9, avec une différence de pression égale ou supérieure à 9 mm, une hypertrophie ventriculaire droite est notée, de type bloc incomplet droit avec hypertrophie ou hypertrophie sans bloc pour les gradients plus importants.

Pour les différences de pression inférieures à 9 mm, le tracé peut être normal ou modifié par un bloc incomplet droit mineur, dans 1 cas cependant une hypertrophie ventriculaire droite est mise en évidence.

LA RADIOGRAPHIE

L'augmentation du volume du ventricule droit n'apparaît que pour les gradients de 18 mm et plus.

La saillie de l'arc moyen est bien plus fréquente, et peut s'observer pour les différences de pression les plus faibles (5 mm).

A partir de 18 mm de gradient, la transparence pulmonaire est, sauf 1 cas, régulièrement augmentée.

IL SEMBLE DONC

que les signes cliniques, électriques et radiologiques apparaissent habituellement pour des gradients de 9 mm et qu'ils ne sont tous présents que dans les cas où la différence est égale ou supérieure à 18 mm.

Parmi ces signes, l'intensité du souffle systolique n'est pas un critère fidèle de l'importance du gradient. En revanche dans les cas avec forte différence de pression, un souffle irradiant dans les aisselles est habituel.

TROIS OBSERVATIONS

sont particulièrement démonstratives car elles sont confirmées par l'angiographie :

Observation n° 13 :

Petite fille de 10 ans suivie depuis l'âge de 11 mois pour un souffle systolique, isolé, au foyer pulmonaire, d'intensité 2/10, irradiant dans les deux aisselles; la radiographie est normale, le tracé électrique montre une hypertrophie ventriculaire droite (onde R en VI de 18 mm). Au cathétérisme la pression est de 35/10 mm de mercure dans le tronc de l'artère pulmonaire et de 18/10 dans chacune des deux branches.

L'angiographie montre une sténose du type coarctation des deux branches principales.

Cette enfant, régulièrement suivie en consultation, est toujours asymptomatique.

Observation n° 15 :

Découverte chez un jeune homme de 18 ans, par un examen systématique, d'un souffle holosystolique 3/10 au foyer pulmonaire, irradiant dans les deux aisselles; le deuxième bruit est augmenté au foyer pulmonaire. L'électrocardiogramme est normal; la radiographie thoracique montre une augmentation du volume du ventricule droit, une saillie de l'arc moyen gauche, une diminution de la vascularisation pulmonaire. L'exploration hémodynamique incomplète ne donne que la pression du tronc de l'artère pulmonaire qui est de 37/8 mm de mercure.

Trois ans plus tard (en 1969) apparaît une dyspnée d'effort pour 50 mètres de marche, une légère cyanose permanente. L'auscultation est inchangée, l'électrocardiogramme toujours normal, l'examen radiologique montre la persistance de l'augmentation du volume ventriculaire droit, la diminution de la vascularisation pulmonaire et l'aspect grêle des branches.

Le cathétérisme enregistre dans la branche droite une pression de 15/8 mm dans sa partie distale, de 28/8 dans la partie proximale. Dans la branche gauche la pression systolique est de 11 mm. Elle est de 35 mm dans le tronc de l'artère pulmonaire. Il existe donc un gradient systolique de pression de 20mm à droite et de 24 mm à gauche.

A l'angiographie les branches de l'artère pulmonaire sont de faible diamètre sans dilatation post-sténotique, mais avec de multiples réductions de calibre.

Observation n° 16 :

A la suite d'un examen systématique on découvre chez une jeune fille de 20 ans une cardiomégalie et une paralysie récurrentielle.

A l'examen clinique existent une dyspnée d'effort pour 2 étages, un souffle méso-systolique 1/10 au foyer pulmonaire avec éclat du deuxième bruit ; à l'électrocardiogramme une hypertrophie du ventricule droit avec une onde R exclusive en V1 ; à la radio, une augmentation du volume ventriculaire droit, une saillie considérable de l'arc moyen par dilatation du tronc de l'artère pulmonaire vraisemblablement responsable de la paralysie récurrentielle, des branches grêles et une diminution de la vascularisation.

Le cathétérisme droit enregistre une hypertension à 100 mm dans le tronc de l'artère pulmonaire et un gradient systolique de 90 mm à gauche et de 80 mm à droite.

A l'angiographie le tronc de l'artère pulmonaire est très dilaté, la branche gauche est hypoplasique, la branche droite normale se divise en deux lobaires dont le calibre diminue progressivement, la troisième lobaire est normale.

Un an plus tard apparaissent des hémoptysies, la dyspnée se majore et empêche tout effort. Des signes d'insuffisance ventriculaire droite sont apparus ; à l'auscultation, outre le souffle systolique, on entend au foyer pulmonaire un souffle diastolique de type régurgitation. L'ECG montre une hypertrophie ventriculaire droite majeure (onde R en V1 = 42 mm).

Une nouvelle angiocardigraphie confirme l'aspect hypoplasique des branches pulmonaires, la vascularisation est encore diminuée.

COMMENTAIRES

L'étude du tableau n° 1, de l'histogramme n° 1 suggère que dans cette série, les gradients enregistrés sont significatifs de sténose des branches de l'artère pulmonaire à partir d'une valeur de 17 mm de mercure. En effet :

1°) Deux fois les différences de pression ne s'accompagnent d'aucune image évocatrice de sténose à l'angiocardographie (observations n° 1 et 2), les gradients enregistrés étant de 2 et 4 mm.

2°) Dans les trois cas sur les quatre de gradients supérieurs ou égaux à 17 mm, où l'angiographie a été faite, les images de sténose sont mises en évidence.

LES GRADIENTS DE PRESSION ASSOCIES A UNE CARDIOPATHIE CONGENITALE

Les différences de pression isolées entre les branches et le tronc de l'artère pulmonaire sont beaucoup plus rares (16 cas) que les formes associées à une cardiopathie (110 cas). Celles-ci font l'objet de la deuxième partie de ce travail. La séméiologie clinique, électrique, radiologique est modifiée par la présence de la cardiopathie. Seuls seront étudiés les symptômes qui semblent être en rapport avec le gradient de pression.

Dans 110 cas une différence de pression enregistrée au retrait des branches de l'artère pulmonaire vers le tronc, est associée à une cardiopathie congénitale.

- 59 communications inter-auriculaires (CIA)
dont une foramen ovale, une associée à une cardiomyopathie obstructive et une à une hyperthyroïdie.
- 12 communications inter-ventriculaires (CIV)
dont une associée à une insuffisance aortique et une à un retour veineux pulmonaire anormal.
- 17 sténoses de la voie pulmonaire
dont 5 associées à une CIV, 2 à une CIA et 1 à un canal atrio-ventriculaire (CAV).
- 6 cardiomyopathies obstructives (CMO)
- 4 retours veineux pulmonaires anormaux partiels (RVPA)
- 4 coarctations aortiques
dont une associée à un rétrécissement aortique et à un canal artériel persistant.
- 3 canaux atrio-ventriculaires
- 1 tétralogie de Fallot
- 1 rétrécissement aortique sus-orificiel

- 1 communication entre le ventricule gauche et l'oreillette droite
- 1 ventricule unique
- 1 canal artériel persistant.

LES SIGNES HEMODYNAMIQUES

La différence de pression enregistrée au retrait varie de 3 mm à 46 mm de Hg.

- Dans 77 cas une seule des 2 branches a été cathétérisée et il est par conséquent impossible d'affirmer l'unilatéralité de l'anomalie.

- Dans 8 cas sur les 33 où les 2 branches ont été explorées, il existe une anomalie tensionnelle unilatérale qui siège toujours à droite.

- Dans 25 cas, le gradient est bilatéral, dont 2 cas avec un double gradient.

Observation n° 38 :

La pression dans la partie distale de la branche gauche est de 23/8 mm de Hg, elle est de 28/9 dans la zone proximale et de 35/10 dans le tronc de l'artère pulmonaire. La pression dans la partie distale de la branche droite est de 16/8 mm, elle est de 23/9 dans la partie proximale et de 35/10 dans le tronc.

Observation n° 110 :

La pression dans la partie distale de la branche gauche est de 24/10 mm, elle est de 35/13 mm dans la zone intermédiaire et de 52/13 mm dans le tronc.

A droite la pression est de 27/10 mm dans la partie distale, elle est de 52/13 mm dans la partie proximale.

- La pression systolique dans le tronc de l'artère pulmonaire est normale dans 36 cas sur 110, comprise entre 30 et 50 mm dans 66 cas, et supérieure à 50 mm dans 8 cas.

- La courbe de pression dans le tronc de l'artère pulmonaire dans 48 cas sur 110, est caractérisée par une montée systolique et une chute diastolique rapides, avec élargissement de la pression différentielle par chute de la pression diastolique.

- Dans 4 cas la microsonde a été utilisée, elle a enregistré un souffle systolique losangique :

- . dans le tronc de l'artère pulmonaire uniquement (1 cas - obs. 34)
- . dans trois cas le souffle débute dès le tronc de l'artère pulmonaire et augmente dans la branche droite; dans ces trois cas une différence de pression systolique avait été enregistrée entre le tronc et la branche droite (obs. 48, 94, 120).

- Le rapport débit pulmonaire sur débit systémique est :

- inférieur à 1 dans 2 cas
- égal à 1 dans 23 cas
- compris entre 1 et 3 dans 55 cas
- compris entre 3 et 4 dans 14 cas
- et supérieur à 4 dans 16 cas.

LES SIGNES CLINIQUES, ELECTRIQUES, RADIOGRAPHIQUES

relevés dépendent surtout de la cardiopathie associée. Cependant :

1°) A l'auscultation

- Sur les 60 fois où elle a été expressément recherchée, l'irradiation dans les aisselles du souffle systolique est présente 54 fois et absente 6 fois (pour des différences de pression de 5, 6, 5, 7, 5 et 12 mm de mercure).

- 2 fois un souffle continu non explicable par un shunt, a été entendu, observations 38 et 95. Dans cette dernière observation, le souffle siège dans l'aisselle GAUCHE pour une différence de pression de 30 mm entre le tronc et la branche DROITE. La branche gauche n'a pas été cathétérisée.

- La présence ou l'absence, l'intensité et le dédoublement éventuel du deuxième bruit au foyer pulmonaire dépendent de la cardiopathie associée.

2°) L'ECG

est celui de la cardiopathie congénitale associée, et rien ne suggère l'existence d'un gradient de pression entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire dans les anomalies électriques recueillies.

3°) La Radiographie

Elle a été faite 107 fois sur 110 et montré :

- des artères pulmonaires de calibre normal et une vascularisation normale dans les deux champs pulmonaires dans 20 cas.

- une hypervascularisation des deux plages pulmonaires avec des artères larges dans 49 cas.
- une vascularisation diminuée avec des artères pulmonaires grêles dans 11 cas.
- des artères pulmonaires de calibre augmenté dans les hiles, mais avec une vascularisation périphérique diminuée des deux côtés dans 4 cas.
- des artères pulmonaires élargies dans les hiles et une vascularisation périphérique normale dans 6 cas.
- enfin une différence entre les deux champs pulmonaires dans 17 cas :
 - . 5 fois la vascularisation est normale, mais les artères pulmonaires sont modifiées d'un côté. Elles sont : 3 fois larges du côté de la différence de pression, 1 fois larges du côté opposé, enfin 1 fois larges d'un côté et diminuées de l'autre pour un gradient identique dans les deux branches.
 - . 12 fois la vascularisation et les artères pulmonaires sont modifiées d'un côté :
 - 5 fois le côté où siège la différence de pression est hypovascularisé,
 - dans 5 cas il est au contraire hypervascularisé,
 - enfin dans 2 cas il existe une différence de vascularisation pour des gradients identiques dans les 2 branches.

L'ANGIOGRAPHIE PULMONAIRE pratiquée dans 28 cas montre :

- 14 fois un aspect normal du tronc, des branches et de la vascularisation pulmonaire :

Observ.	DP/DS	Différence de pression	
		à droite	à gauche
17	0,7	10 mm	?
19	1	5 mm	?
22	1	6 mm	?
24	1	6 mm	?
27	1	8 mm	8 mm
32	1	?	11 mm
57	2,7	6 mm	?
87	1,3	14 mm	?
89	2,4	15 mm	?
93	2,2	22 mm	?
94	2,4	22 mm	?
113	5	5 mm	?
122	4,4	18 mm	?
126	6,5	38 mm	?

- 1 fois les branches sont de petit calibre sans que l'on puisse localiser une sténose vraie.
Observation 58 : DP/DS = 1,2 - différence de pression entre le tronc et la branche droite de 7 mm, la gauche n'est pas cathétérisée.
- Dans 2 cas un élargissement de la branche dans laquelle le gradient est enregistré.
Observation 78 : DP/DS = 1,2 - gradient de 12 mm entre le tronc et la branche droite.
Observation 112 : DP/DS = 4,6 - gradient de 5 mm entre le tronc et la branche droite.
Dans ces deux observations la branche gauche n'a pas été cathétérisée.
- Dans 11 cas existent des images de sténose des branches de l'artère pulmonaire.
Observations 18, 34, 35, 39, 40, 41, 88, 96, 107, 110, 124.

En résumé, dans 11 cas, sur 28 angiographies, la différence de pression enregistrée au cathétérisme s'accompagne d'images évocatrices de sténose des branches de l'artère pulmonaire à l'angiographie.

- 1°) Dans 2 cas sur 11, le chirurgien intervient directement, confirmant ainsi l'aspect angiographique.

Observation 40

Enfant de 12 ans, cyanosé depuis l'âge de 2 ans. Un souffle systolique 4/10 est perçu au 2ème espace intercostal gauche, irradiant 2/10 dans les deux aisselles. A la radio, il existe une augmentation du volume ventriculaire droit; par contre la vascularisation pulmonaire est normale. L'ECG décèle une hypertrophie ventriculaire droite de type Fallot.

Au cathétérisme droit il existe :

- une égalité des débits systémiques et pulmonaires,
- une sténose valvulaire pulmonaire (pression à 66 dans le ventricule droit et à 30 mm dans le tronc de l'artère pulmonaire),
- aux retraits des branches de l'artère pulmonaire vers le tronc on enregistre une pression de 12/7 mm dans la branche droite et 30/5 dans le tronc. A gauche une pression à 14 mm dans la branche et à 37 mm dans le tronc,
- un gradient diastolique de 2 mm entre la branche droite et le tronc de l'artère pulmonaire.

L'angiographie affirme la sténose valvulaire, confirme la sténose de la branche droite et montre une branche gauche grêle.

L'intervention sur la voie pulmonaire permet d'ouvrir au doigt et au dilatateur la sténose valvulaire, de découvrir une sténose des deux branches principales n'admettant pas l'index, sténoses qui seront ouvertes au dilatateur.

En post-opératoire, un souffle systolique 2/10 persiste au foyer pulmonaire et irradie dans les aisselles (1/10). La radiographie et l'ECG ne sont pas modifiés.

Observation 96

Jeune garçon de 10 ans, cyanosé, essoufflé pour un étage. A l'auscultation, il existe un souffle holosystolique 4/10 maximum sous la clavicule gauche, irradiant dans les deux aisselles ; au foyer pulmonaire le deuxième bruit est normal. A l'ECG l'onde R exclusive en V1 mesure 14 mm. Le volume cardiaque est normal à la radio, l'arc moyen gauche est globuleux, la vascularisation pulmonaire est "pauvre" avec des branches artérielles grêles.

Le cathétérisme droit objective un shunt gauche-droite par une petite CIA avec rapport des débits à 1,8 et enregistre une hypertension dans le tronc de l'artère pulmonaire à 62 mm de Hg ainsi qu'un gradient systolique bilatéral entre le tronc et les branches, mesurant 37 mm à gauche, 46 mm à droite.

L'angiographie par voie veineuse montre l'hypoplasie de la branche gauche avec sténose des branches de division et le rétrécissement de la branche droite avec des dilatations post-sténotiques.

A l'intervention, il existe une sténose d'une des deux médiastines de la pyramide basale et d'une branche dorsale scissurale à droite. On met en place un patch en téflon de 20 mm sur 15 mm sur le tronc intermédiaire.

L'examen post-opératoire montre la persistance du souffle systolique 4/10 irradiant dans les aisselles et de l'hypertrophie ventriculaire droite électrique, par contre la vascularisation est normale à la radiographie.

2°) Dans 1 cas, l'angiographie est difficilement interprétable. Le décès de l'enfant quelques heures après le cathétérisme permet une étude anatomique.

Observation 108

Chez une enfant de 4 ans, hypotrophique, on découvre un souffle systolique 5/10 au 3ème espace gauche irradiant dans les aisselles. A la radiographie les artères pulmonaires et la vascularisation sont diminuées dans les deux champs.

Au cathétérisme, l'oxymétrie affirme l'existence d'une CIA et d'une CIV avec un rapport des débits égal à 3. Les courbes de retrait enregistrent une différence de pression systolique entre le tronc de l'artère pulmonaire (45 mm de Hg) et le ventricule droit (104 mm de Hg), un gradient de pression entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire mesurant 16 mm à gauche et 15 mm à droite.

L'angiographie confirme la sténose valvulaire pulmonaire, la CIA et la CIV, montre l'absence de septum inter-ventriculaire. La morphologie des branches de l'artère pulmonaire est ininterprétable.

Le décès de l'enfant survient quelques heures après.

L'étude anatomique (Dr PENTHER) montre :

- des vaisseaux en place,
- la circonférence du tronc de l'artère pulmonaire mesure 43 mm 1 cm après les valves,
- la circonférence de la branche gauche mesure 19 mm, celle de la droite 20 mm, les deux branches sont d'une texture différente de celle du tronc : flasque, mince, transparente, sans jet lésion,
- il existe une sténose valvulaire pulmonaire modérée (sonde de 25) et des formations fibreuses sous-valvulaires,
- le poumon gauche pèse 120 g, la disposition artérielle est normale sans sténose ni athérome, mais il existe une hypovascularisation globale ; le même aspect est retrouvé à droite;
- par ailleurs on note une dilatation de l'oreillette droite, un ostium secundum de 2,1 mm, un ostium primum, un ventricule droit unique, et une aorte initiale de petit calibre.

3°) Dans 1 cas sur 11, le chirurgien confirme, par la prise de pression per-opératoire, le gradient, mais ne trouve pas de sténose.

Observation 124

Jeune fille de 12 ans asymptomatique ayant à l'examen un souffle holosystolique de 5/10 au foyer pulmonaire, irradiant dans les deux aisselles avec une intensité de 2/10 ; le deuxième bruit est normal au foyer pulmonaire.

A la radiographie, le coeur est augmenté de volume avec un débord droit, une dilatation expansive en radioscopie du tronc de l'artère pulmonaire, des branches artérielles larges, mais avec une hypovascularisation nette du sommet droit.

Au cathétérisme, la sonde franchit une CIA qui shunte de gauche à droite avec un rapport des débits égal à 12. La pression dans le tronc de l'artère pulmonaire est à 40/12 mm et on enregistre lors du retrait un gradient de 20 mm entre la branche droite et le tronc; la pression dans la branche gauche est à 48/12 mm.

L'angiographie confirme le shunt auriculaire, ne permet pas d'apprécier le diamètre de la branche droite; par contre la vascularisation du sommet droit est très diminuée alors qu'elle est normale à gauche.

A l'intervention, le tronc de l'artère pulmonaire est tendu et dilaté, un frémissement est perçu sur la branche droite, il se prolonge vers le pédicule. La pression systolique dans le tronc est de 40 mm de Hg contre une pression à 25 mm dans la branche droite, on a donc la confirmation per-opératoire du gradient enregistré au cathétérisme.

Après fermeture de la CIA par 9 points séparés, le thrill disparaît tant sur le tronc que sur la branche droite et les pressions se sont égalisées à 30 mm.

En post-opératoire, il persiste un souffle systolique 1/10 qui va progressivement augmenter pour être à 3/10 avec irradiation dans l'aisselle gauche 2 ans après. Par contre, la radiographie est redevenue normale. Il n'a pas été refait d'exploration endocardiaque pour expliquer ce souffle.

4°) Dans 8 cas sur 11, on ne possède donc que les documents angiographiques.

Observation 18

Chez un jeune homme de 21 ans on découvre un souffle systolique frémissant de 5/10 au foyer pulmonaire, irradiant dans les aisselles ; il existe une hypertrophie ventriculaire droite, radiologique et électrique, les branches pulmonaires sont normales à la radio.

Au cathétérisme on enregistre des pressions à :

- 200 dans le ventricule droit,
- 37/5 dans le tronc de l'artère pulmonaire,
- 22/5 dans la branche droite.

Le gradient est donc de 15 mm de Hg, le rapport DP/DS = 0,8.

L'angiographie montre :

- une CIV shuntant droite-gauche,
- une sténose pulmonaire valvulaire,
- une coarctation de la branche droite de l'artère pulmonaire.

Observation 34

Enfant de 9 ans, chez qui l'examen découvre un souffle continu sous-claviculaire gauche. L'ECG et la radiographie sont compatibles avec le diagnostic de canal artériel persistant.

Au cathétérisme, on enregistre une pression de 49 mm dans le ventricule droit, 24 dans le tronc de l'artère pulmonaire, 14 mm dans la branche droite. Le canal artériel est franchi par la sonde et il existe un shunt tel que le rapport débit pulmonaire sur débit systémique est de 2.

Lors de l'intervention on constate la persistance d'un thrill sur l'artère pulmonaire après section-suture du canal.

Deux ans après, un souffle systolique 4/10 au foyer pulmonaire persiste; la radiographie est modifiée par une augmentation de la masse ventriculaire droite. La transparence pulmonaire est augmentée des deux côtés. Une hypertrophie ventriculaire droite persiste sur le tracé électrique.

Le cathétérisme enregistre les pressions suivantes : 88 mm pour la systolique dans le ventricule droit, 44/15 dans le tronc de l'artère pulmonaire, 32/5 dans la branche droite, la branche gauche n'est pas cathétérisée. Le shunt a disparu, le rapport débit pulmonaire sur débit systémique est à 1.

L'angiographie confirme la sténose pulmonaire valvulaire et met en évidence une coarctation de l'origine de la branche droite.

Observation 35

Découverte chez une fille de 9 ans, à l'occasion de malaises avec hypotonie, d'un souffle systolique frémissant, 7/10 maximum au foyer pulmonaire où le deuxième bruit est aboli. La radiographie est modifiée par une augmentation de volume du ventricule droit. La branche pulmonaire gauche est normale, la droite paraît grêle et la vascularisation est plus diminuée à droite qu'à gauche. Le tracé électrique montre une hypertrophie ventriculaire droite (onde R exclusive en V1 de 25 mm).

Le cathétérisme confirme l'existence d'une sténose pulmonaire avec une pression de 70 mm dans le ventricule droit. Lors d'un retrait entre la branche gauche et le tronc de l'artère pulmonaire, la pression passe de 20/9 à 33/11 mm. Le gradient est de 13 mm. Au retrait entre la branche droite et le tronc, la pression passe de 18/10 à 25/11 mm, donc une différence de 7 mm.

L'angiographie montre une hypoplasie de tout l'arbre artériel pulmonaire avec un infundibulum long et étroit, un tronc non dilaté et des branches réduites.

L'intervention ne porte que sur les sténoses valvulaires et infundibulaires.

Observation 39

Découverte systématique chez une jeune fille de 20 ans d'un souffle systolique, maximum au foyer pulmonaire, d'intensité 5/10, irradiant dans les deux aisselles. A la radiographie, le volume cardiaque est normal, mais les branches sont réduites. L'ECG montre une hypertrophie ventriculaire droite modérée.

Le cathétérisme droit confirme la sténose pulmonaire : pression à 65 mm dans le ventricule droit et à 35 mm dans le tronc de l'artère pulmonaire, enregistre une différence de pression bilatérale de 19 mm entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire.

L'angiographie montre comme dans l'observation 35 une hypoplasie de tout l'arbre pulmonaire.

Observation 41

Jeune garçon de 7 ans 1/2 ayant les stigmates d'une embryopathie rubéolique : cataracte de l'oeil gauche et hypoacousie (le contage rubéolique a eu lieu entre la 2ème et la 3ème semaine de la grossesse). Il est suivi depuis sa naissance pour un souffle systolique 5/10, maximum au foyer pulmonaire, irradiant 2/10 dans l'aiselle droite. A la radiographie, le volume cardiaque est normal, la branche gauche est large, la droite est diminuée, la vascularisation pulmonaire est normale. L'ECG montre une hypertrophie ventriculaire droite de type systolique dont témoigne une onde R en V1 de 26 mm.

Le cathétérisme confirme la sténose pulmonaire, la pression dans le ventricule droit est de 128 mm et de 70/6 dans le tronc de l'artère pulmonaire, et enregistre une différence de pression de 46 mm entre le tronc et la branche droite. La branche gauche n'est pas cathétérisée.

L'angiographie montre une sténose infundibulaire, une sténose valvulaire, le tronc de l'artère pulmonaire est petit et donne des branches grêles.

Il n'a été fait qu'une intervention de Brock et on ne possède pas de renseignement sur les branches de l'artère pulmonaire.

L'examen clinique post-opératoire est pratiquement identique.

Observation 88

Garçon de 16 ans suivi en consultation depuis l'âge de 3 mois pour un souffle systolique maximum au foyer pulmonaire, d'intensité 4/10, irradiant 2/10 dans l'aisselle gauche. La radiographie est modifiée par une augmentation modérée du volume du ventricule droit, la vascularisation pulmonaire est diminuée, les branches sont grêles des deux côtés.

Les cathétérismes de 1961 et 1964 sont comparables, ils confirment l'existence d'une sténose pulmonaire modérée avec une pression de 68 mm dans le ventricule droit; lors des retraits entre les branches et le tronc de l'artère pulmonaire, la pression passe de 26/5 mm à 41/5 mm, donc une différence bilatérale de 15 mm. Le rapport des débits est à 1,2, il existe une petite CIV à l'oxymétrie.

L'angiographie de 1964 montre une sténose pulmonaire valvulaire, une coarctation à l'origine des grosses branches pulmonaires, la vascularisation est plus diminuée à gauche qu'à droite.

Observation 107

Découverte chez une fille de 13 ans asymptomatique d'un souffle systolique 1/10 au 3ème espace gauche; la radio est normale, à l'ECG existe une discrète hypertrophie ventriculaire droite.

Le cathétérisme permet de constater une CIA et un retour veineux pulmonaire anormal, un débit pulmonaire 3 fois plus important que le débit systémique, un gradient de pression bilatéral entre les branches et le tronc de l'artère pulmonaire mesurant 11 mm à droite et 15 mm à gauche.

A l'angiographie, le tronc de l'artère pulmonaire est dilaté, une coarctation des branches principales est visible et les branches distales sont grêles.

Observation 110

Découverte chez un garçon de 13 ans d'un souffle systolique 2/10 au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos et dans les deux aisselles. A la radiographie les deux artères pulmonaires sont larges, mais la vascularisation est normale en périphérie.

Au cathétérisme il existe une CIA à l'oxymétrie, le rapport des débits est à 3, la pression dans le tronc de l'artère pulmonaire est augmentée à 52/13 mm. Le retrait de la branche gauche vers le tronc enregistre les pressions suivantes : 24/10 mm à la partie distale, 35/13 mm à la partie intermédiaire, 52/13 près du tronc. A droite, les pressions sont à 27/10 dans la zone distale et 52/10 près du tronc.

L'angiographie n'a pas montré de sténose vraie, mais une hypoplasie des branches.

La confrontation des signes cliniques, radiologiques et des résultats chiffrés du cathétérisme et de l'angiographie est résumée dans les tableaux II, III, IV, V, VI.

Dans chacun de ces tableaux les cas sont classés en fonction de la valeur du gradient de pression.

Les tableaux sont classés en fonction du rapport débit pulmonaire sur débit systémique ainsi :

Le tableau II résume les cas où DP/DS est inférieur à 1	
" III " " " est égal à 1	
" IV " " " est compris entre 1 et 3	
" V " " " est compris entre 3 et 4	
" VI " " " est supérieur à 4	

°
° °

LISTE DES ABREVIATIONS

P VD pression systolique dans le ventricule droit

APt artère pulmonaire tronc

APG branche gauche

APD branche droite

G gradient à gauche

D gradient à droite

SF signes fonctionnels

DE dyspnée d'effort

DE 1 1er étage

DE $\pm$ modérée

Bron. bronchites

SS ` souffle systolique

SC souffle continu

4 = 4/10

FP foyer pulmonaire

FA foyer aortique

3 esp. 3ème espace

P pointe

B2 2ème bruit au foyer pulmonaire

BB2 dédoublement de B2

B20 abolition de B2

Aiss. irradiation dans les aisselles

Aiss. + irradiation présente

G = à gauche D = à droite - = non recherchée
0 = absente

APg,d diamètre de la branche gauche, droite à la radiographie
+ = augmentée

Vas vascularisation pulmonaire
+ = augmentée - = diminuée

Angio. Angiographie

VG dans le ventricule gauche

N normale

+ Br. branche pulmonaire large.

CAS	DP DS	PRESSIONS				GRAD		S.F.	SS	AISS	APG	APD	VAS	ANGIO	CHIRUR	CARDIOPATHIE
		VD	APT	APG	APD	G	D									
17	0.7	100	35	-	25	-	10	Cyan. Sync.	4 FP	-	-	-	-	N	BROCK	Tétralogie
18	0.8	200	37/5	-	22/5	-	15	-	5 FP	+	N	N	N	St Br D	-	CIV + RP

TABLEAU N° II - Confrontation des résultats cliniques, radiologiques et des résultats chiffrés du cathétérisme et de l'angiographie de 2 cas de gradient de pression entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire associées à une cardiopathie avec shunt droite - gauche.

CAS	PRESSIONS				GRAD		S. F	SS	B 2	AISS	APG	APD	VAS	ANGIO	CHIRUR	CARDIOPATHIE
	VD	APT	APG	APD	G	D										
19	27	25	-	20	-	5	DE $\pm$	10/10	N	+ G-D	N	N	N	N	-	RA sus valv
20	60	27/10	-	22/8	-	5	0	1/10 FP	N	-	N	N	N	-	-	CM 0
21	20	20	15	20	5	-	BRON	4 FP	BB ₂	0	+	N	N	-	-	CIV dilution
22	30	30/7	-	24/7	-	6	0	3 FP	BB ₂	0	N	N	N	N	-	Coeur normal
23	-	34	-	28	-	6	0	5 4 ⁰	N	+	N	N	N	-	-	CIV dilution
24	22	22/7	-	16/7	-	6	HTA	2 FP	N	-	N	N	N	N	Sur aorte	Coact. Aortique
25	28	31/8	-	24/6	-	7	0	3 FP	BB ₂	-	+	+	+	-	-	CM 0
26	-	33/11	-	25/10	-	8	0	3 FP	N	-	N	N	N	-	-	Coact. Aortique
27	75	22/9	14/9	14/9	8	8	0	4 FP	0	$\pm$ G-D	-	-	-	N	-	RP
28	46	25/11	16	16	9	9	0	3 FP	BB ₂	-	+	N	N	-	-	RP+CIA
29	52/6	26	17/6	-	9	-	0	2 FP	0	+ G	+	N	N	-	-	RP
30	37	38/16	-	28/18	-	10	0	4 FA	N	+ G-D	N	N	N	-	-	RA+coact. A0
31	28	32/14	-	22/10	-	10	0	3 3 ⁰	N	-	N	N	N	-	-	CM 0
32	47	33	22	-	11	-	DE 1	3 FP	N	-	+	N	N	N	-	CM 0
33	30	33/9	-	22/10	-	11	0	2 FP	N	-	N	N	N	-	-	CM 0
34	88	44/15	-	32/15	-	12	canal op	5 FP	0	-	+	+	-	St Br Dte	-	RP
35	170	33/11 25/11	20/9	18/10	13	7	malaise	7 FP	0	-	N	-	-D	hypoplasie	-	RP
36	130	35	-	20	-	15	0	6 FP	0	-	-	-	-G	-	Sur RP	RP
37	28	27/8	10	17	17	10	0	7 FP	N	+ G-D	-	+	-	-	-	CIV dilution
38	44	35/10 23/9	23/8 28/9	16/8 23/9	12 7	19 12	0	2 FP SD 1	N	-	+	-	-D	-	-	Rubéole
39	65	35/10	16/11	16/11	19	19	0	5 FP	N	+D-G	-	-	-	hypoplasie	-	RP
40	66	30/5 37	14	12/7	23	18	cyanose	4 FP	N	+D-G	N	N	N	Br Dte	2 branches	CIV + RP
41	128	70/6	-	24/6	-	46	0	5 FP	BB ₂	+D	+	-	N	hypoplasie	BROCK	RP - Rubéole

TABLEAU N° III - Confrontation des résultats cliniques, radiologiques et des résultats chiffrés du cathétérisme et de l'angiographie de 23 différences de pressions entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire associées à une cardiopathie sans shunt.

CAS	PRESSIONS					GRAD									CARDIOPATHIE
	DP DS	VD	APT	APG	APD	G	D	SS	AISS	APG	APD	VAS	ANGIO		
42	1,3	29	16/5	-	12/4	-	4	3 3 ⁰	-	N	N	N	VG	CIA	
43	1,3	33	34/11	-	29/10	-	5	4 3 ⁰	-	N	N	N	-	CIV	
44	1,5	28	25/8	-	20/8	-	5	5 3 ⁰	-	N	N	N	-	CIV	
45	1,5	26	23/8	-	18/8	-	5	6 4 ⁰ + SD	0	N	N	N	IA	CIV+IA	
46	1,6	-	34/12	-	29/12	-	5	2 FP	-	+	+	+	-	CIA +RVPA	
47	1,7	38	35/21	30/15	-	5	-	6 FP+SC	-	N	N	N	-	RA-PCA-COA	
48	1,8	35	21/11	-	16/10	-	5	3 FP	+	0	0	0	-	CIA	
49	2	42	32	-	27/9	-	5	3 FP	+	+	+	+	VG	CIA	
50	2,3	20	16	11	-	5	-	SC	+	+	+	+	-	PCA	
51	2,4	39	26/7	-	21/6	-	5	3 FP	-	+	+	-	-	CIA	
52	2,9	38	28/13	31	23/10	-	5	4 P	+	+	+	+	-	CAV	
53	2,9	23	25/9	-	20	-	5	3 FP	-	+	+	+	VG	CIA	
54	2,7	27	22/3	-	16/3	-	6	3 P	+	N	+	+	-	CIA	
55	1,8	50	33/15	-	27/15	-	6	3 FP	-	+	+	+	-	CIA	
56	2,6	25	23/7	-	17/7	-	6	2 FP	-	+	+	+	-	CIA	
57	2,7	92	28/13	-	22/6	-	6	7 FP	+	-	-	-	N	RP+CIV	
58	1,2	25	20/15	-	13/7	-	7	4 FP	-	+	-	N	N	CIV	
59	1,5	26	21/6	-	14/5	-	7	2 FP	-	+	+	+	-	CIA	
60	1,6	28	29/12	-	22/12	-	7	1 P	-	+	+	+	VG	CIA	
61	1,9	39	30	-	23	-	7	1 FP	+	+	+	+	-	CIA	
62	2,4	34	26/5	-	19/5	-	7	3 FP	0	+ H	+ H	-	-	CIA RVPA	
63	1,4	21	29/10	21/10	21/10	8	8	3 FP	-	+	+	+	-	CIA	
64	1,6	24	22/7	17/6	14/7	5	8	3 P	+	-	-	-	VG	CAV	
65	1,8	42	42/14	-	34/16	-	8	3 P	+	+	+	+	-	CIA	
66	2	35	26/10	25/9	18/7	-	8	2 FP	-	+	+	+	-	CIA	
67	1,6	23	24	-	15	-	9	6 FP	-	+	+	+	-	CIA	
68	2	30	30	21	21	9	9	2 FP	+	+	+	+	-	CIA	

CAS	PRESSIONS					GRAD								
	DP DS	VD	APT	APG	APD	G	D	SS	AISS	APG	APD	VAS	ANGIO	CARDIOPATHIE
69	2,5	36	33/12	-	24/12	-	9	2 FP	+	-	-	-	-	CIA
70	2,8	34	28/7	-	19/6	-	9	2 FP	+	+	+	+	-	CIA + RVPA
71	1,5	28	28/6	-	18/7	-	10	2 FP	-	-	-	-	-	CIA
72	2,9	38	33/7	27/7	23/7	6	10	2 FP	-	+	+	+	VG	CIA
73	1,1	29	27/8	16	19	11	8	2 FP	-	N	N	N	-	PFO - RVPA
74	1,4	40	35	30	24	5	11	3-3	-	+	+	+	-	CIA
75	1,7	38	35	38	24	-	11	3 FP	+	+	+	+	VG	CIA
76	1,8	43	39/11	-	28/12	-	11	5 FP	+	+	+	+	-	CIA
77	2,9	35	35/7	24/11	24/7	11	11	2 FP	+	+	N	+G-D	-	CIA
78	1,17	58	60	-	48	-	12	2 FP	-	0	0	0	Br Dte +	CIA
79	1,2	-	33	-	21	-	12	3 FP	+	+	+	+	-	CIA
80	1,37	34	27/5	-	15/12	-	12	7 4°	-	N	+	N	-	CIV
81	1,7	-	30/8	-	18/6	-	12	8 3°	+	+	+	+	VG	VG - OD
82	1,4	55	35/11	22	24/13	12	11	2 FP	-	-	-	-	-	CIA
83	1,1	34	34/9	-	21/9	-	13	2 P	+	N	N	N	VG	CIA + CMO
84	1,3	39	38/11	-	25/10	-	13	5 3°	+	+	+	+	-	CIV
85	1,32	37	36/9	-	23/9	-	13	8 3°	-	+	+	+	-	CIV
86	2,7	34	33/8	26/9	20/8	7	13	4 FP	-	+	+	+	-	CIA
87	1,3	78	28/7	-	14/6	-	14	3 FP	+	+	+	+	N	CIV + RP
88	1,17	68	41/5	26/5	26/5	15	15	4 FP	+	-	-	-	St 2 Br	CIV + RP
89	2,4	70	40/11	-	25/10	-	15	6 3°	+	+	+	-	N	CIA + RP
90	2,7	82	41/9	-	26/8	-	15	10 P	+	+	N	+	-	CIV
91	1,7	35	32/10	20/11	16/7	12	16	3 FP	+	N	+	+DNG	-	CIA
92	1,56	30	30/5	12/5	-	18	-	7 3°	+	+	+	+	-	CIV
93	2,16	83	40	48	18	-	22	7 4°	+	N	N	N	Br Dte N	CAV + RP
94	2,39	35	33/7	-	11/7	-	22	6 FP	-	+	+	+	Br Dte N	CIA
95	2,32	94	52	50	22/8	-	30	SC	SC	+	+	+	Sus SIG	CIV + RP
96	1,75	62	62	25	16	37	46	4 P	+	-	-	-	St 2 bra	PFO

TABLEAU N° IV - Confrontation des signes cliniques radiologiques angiographiques et des résultats chiffrés du cathétérisme de 55 différences de pressions entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire associées à des cardiopathies ayant un rapport $\frac{DP}{DS}$ compris entre 1 et 3.

DS



	DP DS	PRESSIONS				GRAD		SS		RX			ANGIO	CARDIOPATHIE
		VD	APT	APG	APD	G	D			APG	APD	VAS		
97	3,7	37	29/10	-	24/11	-	5	2 FP	+	+	+	+	-	C I A
98	3	28	23/9	20/9	17/7	3	6	4 FP	+	+	+	N	-	C I A
99	3,4	30	28/9	-	21/9	-	7	1 FP	-	+	+	+	-	C I A TURNER
100	3,4	47	32/11	27/11	25/11	5	7	3 FP	-	+	+	+	-	C I A
101	3,4	29	22/7	-	15/8	-	7	2 FP	-	+	+	+	-	C I A
102	3,5	35	27	-	20	-	7	2 FP	-	N	+	+ D	sus sig	C I A
103	3,6	53	28/14	-	20/11	-	8	2 3 ⁰	+	+	+	+	-	C I A
104	3	37	30/9	-	20/10	-	10	2 FP	-	+	+	N	-	C I A
105	3,5	44	30/10	30/10	20/5	-	10	2 FP	-	+	+	+	VG	C I A
106	3,8	36	29/6	21/6	18/6	7	11	3 4 ⁰ SC	-	+	+	N	-	C I A R V P A
107	3	47	35/5 40/9	24/8	25/10	11	15	1 3 ⁰	-	N	N	N	St 2 Br	C I A R V P A
108	3	104	45/13 39/12	29/11	24/11	16	15	5 3 ⁰	+	-	-	-	RP Valvul C I V Br ?	Ventricule unique
109	3,6	40	32	30/8	15	-	17	3 FP	+	+	+	N	-	C I A
110	3	52	52/13	24/10 35/13 52/13	27/10 52/10	28 17	25	3 FP	+	+	+	N	Br petit calibre	C I A

TABLEAU N^o V - Confrontation des signes cliniques, radiologiques et des résultats du cathétérisme et de l'angiographie pour 14 différences de pressions dans les branches de l'artère pulmonaires associées à un shunt important tel que le rapport des débits soit compris entre 3 et 4.

CAS	DP DS	PRESSIONS				GRAD		SS		
		VD	APT	APG	APD	G	D		AISS	APG
111	6,6	26	26/8	-	23/8	-	3	2 FP	-	+
112	4,6	25	23/11	-	18/9	-	5	2 FP	-	+
113	5	25	25/6	-	20/8	-	5	2 FP	+	+
114	5,2	33	24/8	-	19/8	-	5	2 FP	+	+
115	13	23	22/8	-	17/8	-	5	3 FP	0	+
116	4	40	32/8	-	25/8	-	7	1 FP	-	+
117	10	36	30/8	-	23/8	-	7	2 FP	+	+
118	5,5	29	23/3	15/3	-	8	-	4 FP	+	+
119	4,2	55	25/9 28/5	33/9	18/8		10	6 FP	-	+
120	5,3	25	25/7		15/7		10	2 FP	-	+
121	4,1	34	27/7	-	15/7	-	12	2 FP	0	+
122	4,5	28	35/10	-	17/10	-	18	2 FP	-	+
123	4,1	117	50	-	30	-	20	4 FP	-	+
124	12	45	39/12 38	48/12	21/8 18/8	-	20	5 FP	+	+
125	4,5	58	50 -	-	27	-	23	3 FP	+	+
126	6,5	73	62	62	24	-	38	5 4 ⁰	+	+

TABLEAU N° VI - Confrontation des signes cliniques et radiologiques et des résultats de l'hémodynamique pathologies avec shunt gauche droite très importante $\frac{DP}{DS}$ supérieur à 4.

Les HISTOGRAMMES rapportent les résultats des 28 angiographies et de l'étude anatomique en fonction du rapport débit pulmonaire / débit systémique.

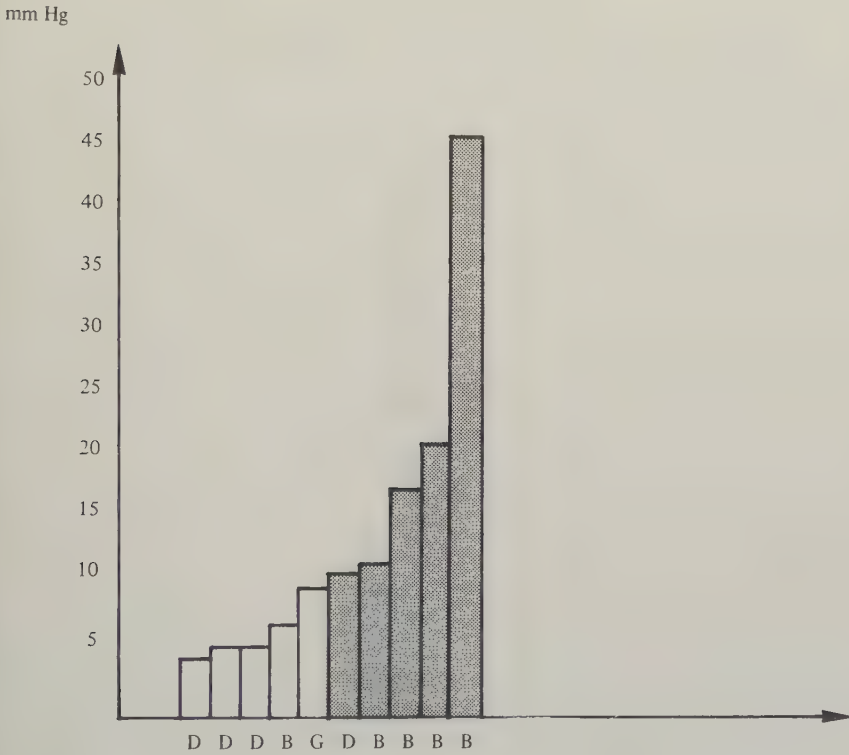
°
° °

L'histogramme n° 7 rapporte les résultats des 33 angiographies pratiquées dans nos 126 cas.

°
° °

HISTOGRAMME N° 2

Résultats des angiographies dans 10 cas avec $\frac{DP}{DS}=1$ classés par ordre de gradient croissant *

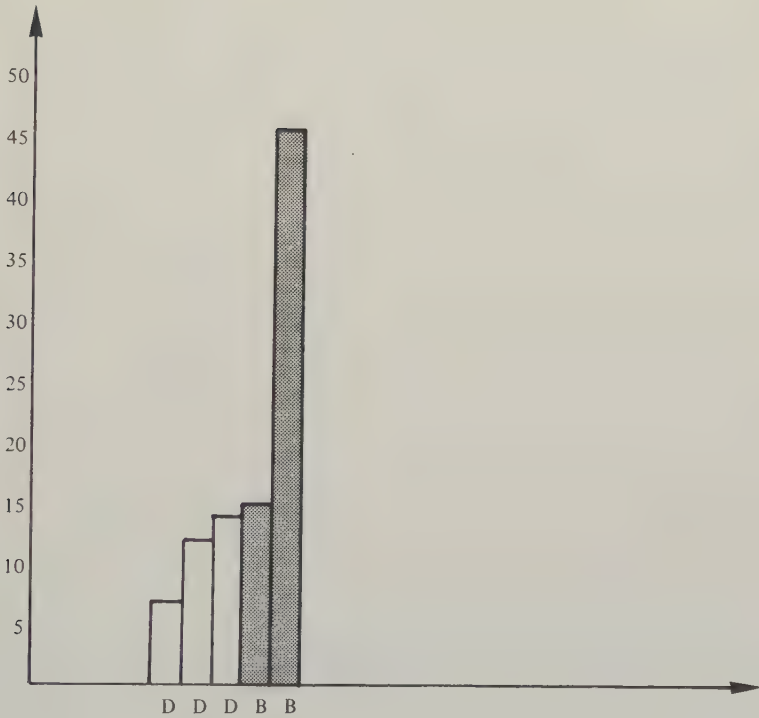


* Les 13 autres cas de cette série de 23 observations n'ont pas eu d'angiographie.
10 fois le gradient est inférieur à 12 mm, 3 fois supérieur à 13 mm de Hg.

HISTOGRAMME N° 3

Résultats des angiographies dans 5 cas avec $\frac{DP}{DS}$ inférieur à 2 classés par gradient croissant *

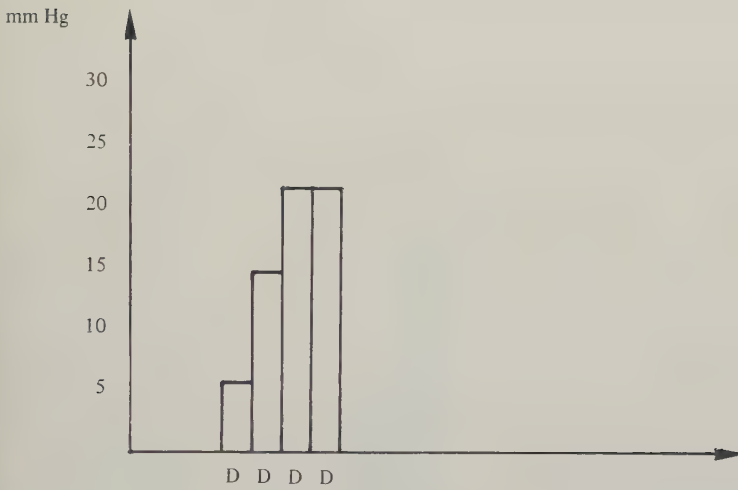
mm Hg



* Les 29 autres cas de cette série de 34 observations n'ont pas eu d'angiographie.
27 fois le gradient est inférieur à 15 mm, 2 fois supérieur.

HISTOGRAMME N° 4

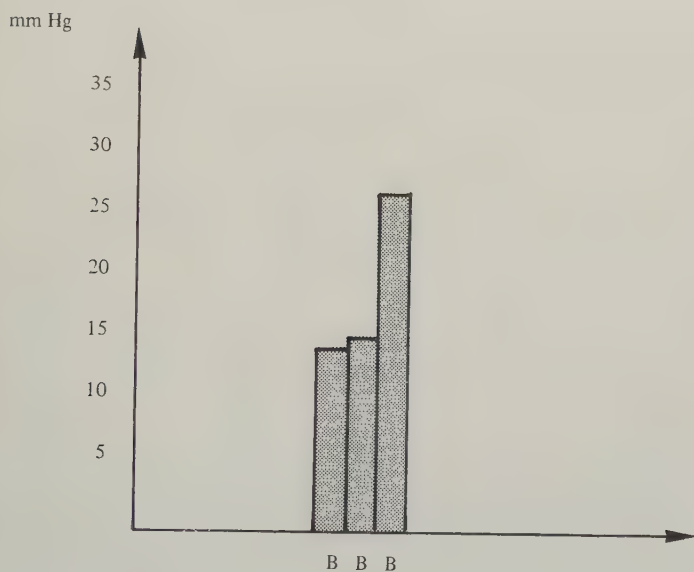
Résultats des angiographies dans 4 cas avec $2 < \frac{DP}{DS} < 3$ classés par ordre de gradient croissant*



* Les 17 autres cas de cette série de 21 observations n'ont pas eu d'angiographie. 16 fois le gradient est inférieur à 22 mm, une fois égal à 30 mm.

HISTOGRAMME N° 5

Résultats des angiographies et de la vérification anatomique dans 3 cas avec $3 < \frac{DP}{DS} < 4$ classés par ordre de gradient croissant.

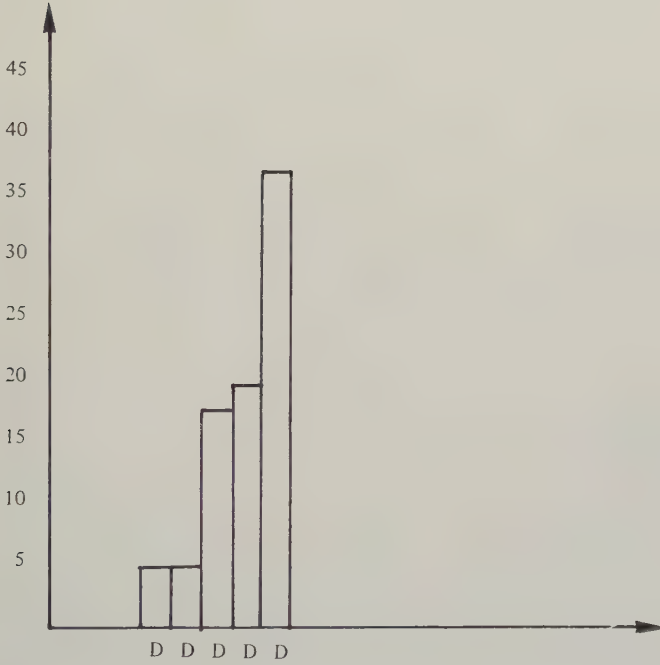


* Les 11 autres cas de cette série de 14 observations n'ont pas eu d'angiographie, 10 fois le gradient est inférieur à 15 mm, une fois supérieur.

HISTOGRAMME N° 6

Résultats des angiographies dans 5 cas avec $\frac{DP}{DS} > 4$ classés par ordre de gradient croissant.

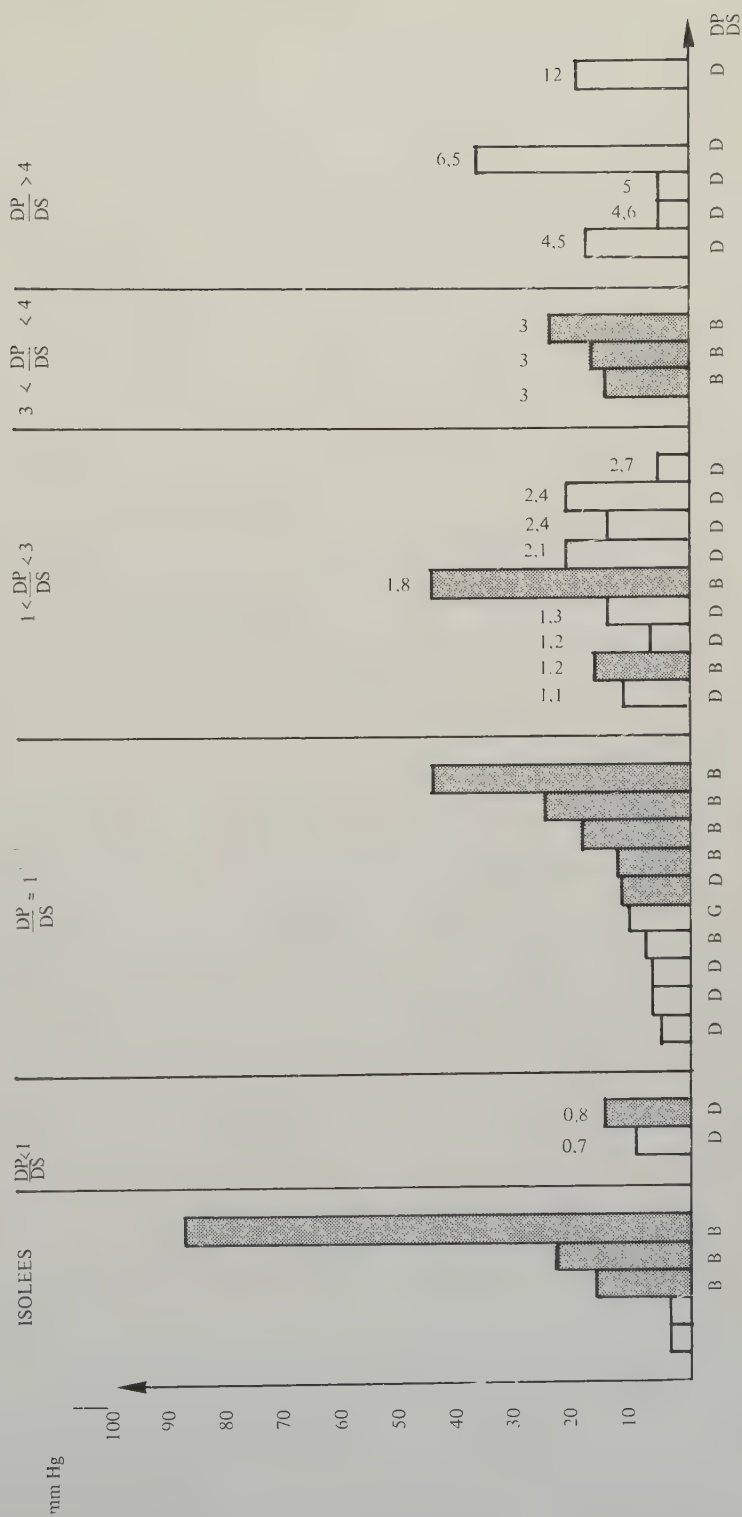
mm Hg



* Les 11 autres cas de cette série de 16 observations n'ont pas eu d'angiographie.
11 fois le gradient est inférieur à 38 mm.

HISTOGRAMME N° 7

Résultats de 33 angiographies et de la vérification anatomique classés en fonction du rapport des débits et par ordre de gradient croissant.



La confrontation de ces 126 observations de différences de pression et des cas similaires de la littérature permet de dégager les signes cliniques, électriques et radiologiques qui pourraient suggérer l'existence d'un gradient, et lorsqu'il en existe un, de préciser les signes cliniques, hémodynamiques et angiographiques qui permettent d'affirmer l'existence d'une sténose des branches de l'artère pulmonaire.

En 1963, FRANCHI rapporte 101 cas de sténose des branches de l'artère pulmonaire, dont 11 personnels.

En 1964, ORAM fait état de 202 cas publiés, il en rapporte 9 personnels.

En 1969, nous en avons relevé 253 dans la littérature, dont 70 isolés et 183 associés à une cardiopathie congénitale.

LES SIGNES EN FAVEUR D'UNE DIFFERENCE DE PRESSION

1°) A L'AUSCULTATION

Lorsque le gradient de pression est isolé, le plus souvent il existe un souffle méso-systolique de type éjection au foyer pulmonaire, peu intense, inférieur ou égal à 3/6 (GASUL). Ce souffle est entendu 30 fois sur les 36 cas étudiés par ORAM. 9 fois sur 16 un tel souffle est noté dans notre série, dans 6 autres cas il est holosystolique.

L'irradiation dans les aisselles de ce souffle est un critère plus fidèle de présence de différence de pression entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire. D'ailleurs, lorsque le gradient est associé à une cardiopathie, seule cette irradiation peut attirer l'attention. Elle a été notée 10 fois sur les 16 cas de FOURON et Coll., 12 fois sur les 12 cas étudiés par AGUSTSSON. Dans notre série, cette irradiation est notée 61 fois sur les 67 cas où elle a été expressément recherchée.

- 23 fois (sur 98 cas étudiés) ORAM note un souffle continu au foyer pulmonaire. Ce souffle est présent 6 fois sur 36 cas isolés, 17 fois sur 62 cas associés à une cardiopathie congénitale qui est deux fois un canal artériel.

Ce signe est retrouvé dans plusieurs publications : FRANCH et Coll., NADAS et Coll. le notent dans un quart des cas, LEES, WEINBERG, ELDRIDGE, FOURON et Coll. 2 fois sur 16. Par contre, ni GASUL et Coll., ni BELL et Coll. sur 28 cas ne l'ont noté. MYERS et JOHNSTON en ont étudié la pathogénie par comparaison avec les souffles continus des coarctations aortiques perçus lorsque le diamètre est inférieur à 2,5 mm. FRANCH et Coll. constatent chez le chien que le souffle continu n'apparaît qu'après obstruction complète d'une branche pulmonaire et obstruction variable de l'autre. Pour ces mêmes auteurs, la composante diastolique

doit être différenciée des souffles diastoliques de régurgitation liés à l'hypertension artérielle pulmonaire.

- Dans 4 cas seulement sur nos 126 observations, une composante diastolique est notée, une fois elle est considérée comme liée à l'hypertension pulmonaire (la pression dans le tronc de l'artère pulmonaire est à 100/50 mm). Dans les 3 autres cas, la pression pulmonaire est normale ou modérément élevée, et les gradients enregistrés sont de 7 mm, 19 mm et 30 mm.

En l'absence de cardiopathie associée, l'intensité du deuxième bruit au foyer pulmonaire est le plus souvent normale, exceptionnellement diminuée (une observation de PERLOFF pour un gradient de 15 mm), parfois augmentée en fonction du degré de sténose (GASUL). FOURON et Coll. ont noté cette augmentation dans 3 cas de gradient de 25 mm. Dans nos 16 cas, le deuxième bruit est aussi bien augmenté pour de faibles gradients (4 mm) que pour des gradients très importants (90 mm).

Au total, les meilleurs signes d'auscultation en faveur d'un gradient de pression sont : l'existence d'un souffle continu au foyer pulmonaire où dans les aisselles, en l'absence de cardiopathie pouvant donner lieu à un souffle continu, et surtout l'irradiation dans une ou les deux aisselles d'un souffle systolique. Aucun de ces deux signes ne permet d'apprécier l'importance de la différence de pression.

2°) L'ELECTROCARDIOGRAMME

Lors de gradients isolés :

- Il est normal dans un tiers des cas (12 fois sur 33 dans la statistique de FRANCH), 4 fois sur 16 dans notre série (un quart).
- 20 fois ORAM sur 27 cas isolés, et 21 (FRANCH) sur 33 cas, notent une hypertrophie ventriculaire droite pour des gradients supérieurs ou égaux à 10 mm. Dans notre série, cette hypertrophie apparaît pour 9 mm.

Aucun de ces deux auteurs ne précise s'il existe ou non un bloc de la branche droite qui est présent 2 fois sur 9 cas dans notre série.

Lorsque le gradient est associé à une cardiopathie congénitale, dans nos 110 cas l'ECG est celui de la cardiopathie congénitale, cependant 3 fois dans la littérature une hypertrophie ventriculaire droite électrique, témoignant du gradient, a été trouvée pour des rétrécissements aortiques supra-valvulaires (FRANCH et Coll., BOURASSA et Coll.).

Il semble donc que l'électrocardiogramme soit modifié avec une assez grande fréquence pour de faibles gradients isolés et qu'il soit un bon critère de suspicion ; par contre lorsque la différence de pression est associée à une cardiopathie, il est pratiquement impossible d'attribuer aux gradients les anomalies électriques enregistrées.

3°) SUR LES CLICHES RADIOGRAPHIQUES

Lorsque le gradient est isolé :

- Le volume cardiaque est en général dans les limites de la normale. Dans les observations rapportées dans la littérature, l'augmentation du volume du ventricule droit n'est observée que pour des gradients supérieurs à 30 mm. Dans notre série cette augmentation du ventricule droit est présente dans 3 cas de différence de pression supérieure à 18 mm.
- L'arc moyen gauche apparaît normal ou petit lorsque la sténose siège dans la zone supra-valvulaire ; par contre il est saillant dans les sténoses périphériques (FOURON et Coll., GASUL et Coll.).

Lorsque le gradient de pression est associé à une cardiopathie, ces modifications de la silhouette cardiaque ne peuvent plus être interprétées ; par contre les modifications de la vascularisation pulmonaire peuvent témoigner de son existence et plusieurs images ont été décrites :

- la diminution de la vascularisation et du calibre des artères pulmonaires, surtout lorsqu'existent des signes de shunt gauche-droite, signe présent 36 fois dans cette série.

- une vascularisation différente des deux champs pulmonaires, le côté hypovascularisé correspondant au côté de la sténose ou au côté où elle prédomine en cas de sténose bilatérale (GYLLENSWÄRD et Coll., SHAFTER et Coll., FOURON et Coll.). 6 fois ce signe est noté dans nos observations.

- une fausse hypervascularisation du côté de la sténose avec des hiles plutôt clairs et une vascularisation augmentée en périphérie du fait d'images micro-nodulaires qui correspondraient à des dilatations post-sténotiques (NADAS et Coll., GYLLENSWÄRD et Coll.). Ces images peuvent simuler un anévrysme artério-veineux (FRANCH) ; pour FOURON elles paraissent avec l'âge et témoignent d'un processus évolutif (cas n° 8 de FOURON). 5 fois ces images sont notées dans cette série.

- Lors de différences de pression associées à une tétralogie de Fallot, NADAS insiste sur la fréquence de la dilatation anévrysmale d'une branche (le plus souvent la droite) avec absence de l'autre branche.

Ces modifications radiologiques sont évocatrices des gradients de pressions, mais elles sont loin d'être constantes. Dans un grand nombre de cas, la vascularisation pulmonaire est soit normale (30 cas sur 126 dans cette série, 2 fois dans deux observations de SOULIE et Coll. pour des gradients de 100 mm), soit augmentée du fait du shunt associé 49 fois sur 110 cas.

°
° °

LES ELEMENTS EN FAVEUR D'UNE STENOSE ORGANIQUE DES BRANCHES LORSQU'UNE DIFFERENCE DE PRESSION EST ENREGISTREE AU CATHETERISME sont :

1°) L'ASSOCIATION DE LA CHUTE DE PRESSION A CERTAINES EMBRYOPATHIES

- La rubéole peut être responsable de sténose des branches, c'est un fait sur lequel de nombreux auteurs ont insisté. ESTERLY et Coll. ROWE et Coll., VENABLES et Coll., ORAM et Coll. Dans 2 cas sur 126 observations, cette étiologie est retrouvée avec, dans un cas, la présence d'une hypoacousie et d'une cataracte. Dans le cas n° 41, l'angiographie confirme l'aspect hypoplasique des branches artérielles pulmonaires, dans l'autre cas elle n'a pas été faite (n° 38). PERLOFF, analysant l'observation 4 de FRANCH, rapporte qu'en présence d'un shunt gauche-droite, avec hypertension pulmonaire et stigmates de rubéole, un souffle continu peut traduire une sténose des branches de l'artère pulmonaire et non pas un canal artériel persistant.

- L'association sténose aortique supra-valvulaire est également fréquente (HARTEL, BOURASSA, BLECK, NEUFELD, BEUREN).

Le diagnostic des deux lésions peut être fait sur les antécédents d'hypercalcémie, le faciès particulier (faciès d'elfe avec bouche large, lèvres épaisses, anomalies dentaires, strabisme) et le retard mental. STERNBERG à l'auscultation trouve des signes évoquant les deux sténoses : un souffle systolique de type éjection irradiant dans les vaisseaux du cou, et un souffle systolique plus doux siégeant au foyer pulmonaire irradiant dans le dos et les aisselles, parfois un souffle continu.

Le cas n° 19 associe une différence de pression de 5 mm et une sténose aortique supra-valvulaire, mais sans faciès particulier. L'angiographie pulmonaire est normale.

- Dans 2 cas, observation n° 99 et une observation de FOURON, coexistaient un gradient de pression et un syndrome de Turner. Dans l'observation de FOURON le gradient est de 20 mm et l'angiographie confirme la sténose des branches. Dans l'observation 99, il n'est que de 7 mm et il n'y a pas de sténose des branches.

2°) LES SIGNES HEMODYNAMIQUES

a) Qualitatifs

AGUSTSSON décrit un aspect particulier de la courbe de pression dans le tronc de l'artère pulmonaire lors de sténoses bilatérales; cette courbe non modifiée par la cardiopathie associée se traduit par une montée systolique rapide, puis une chute diastolique également rapide avec une pression proto-diastolique basse, suivie d'un plateau méso et télé-diastolique, d'où l'aspect de "pseudo-ventricularisation" de la courbe. Cet aspect serait d'autant plus visible que la sténose est plus serrée.

AGUSTSSON et Coll., FOURON et Coll., PERLOFF et Coll. ont donné l'explication physio-pathologique de cette courbe. Dans les sténoses des branches bilatérales avec hypertension pulmonaire, seule la pression systolique est élevée dans le tronc de l'artère pulmonaire. La fermeture des valves sigmoïdes pulmonaires se faisant à pression normale ou basse, contrairement à ce que l'on voit dans les hypertensions pulmonaires par augmentation de débit ou par augmentation des résistances.

Pour PERLOFF, la zone comprise entre les valves et la sténose forme une véritable chambre intermédiaire où existe lors de l'éjection ventriculaire une pression élevée.

Durant la diastole, le sang contenu dans cette chambre traverse progressivement la sténose, ce qui se traduit sur la courbe de pression par le plateau méso- et télé-diastolique. BOURASSA compare cette courbe à celle observée dans les sténoses aortiques supra-valvulaires.

12 fois sur 12 cas, AGUSTSSON a enregistré cette courbe pour des gradients allant de 8 à 115 mm.

49 fois sur 126 cas, nous avons retrouvé un tel aspect.

16 fois sur 49, une angiographie est disponible et dans 9 cas sur 16, elle montre des images de sténose des branches.

AGUSTSSON et Coll., FOURON et Coll. considèrent cette courbe comme pathognomonique. Dans notre série, elle est enregistrée pour de très faibles gradients, pour des gradients sans sténoses à l'angiographie (observations 22, 24, 87, 89, 94, 122,

124); par contre, dans l'observation n° 16, elle n'est pas retrouvée malgré des sténoses sévères à l'angiographie, aussi faut-il considérer comme DELANEY et Coll., NADAS et Coll., qu'elle est évocatrice mais non fidèle.

b) Quantitatifs

L'existence d'un gradient de pression fixe, entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire, enregistré lors de retraits multiples, partant du capillaire vers le tronc de l'artère pulmonaire, est suggestif d'une sténose des branches, mais il faut s'assurer par l'aspect de la courbe et éventuellement par la saturation en oxygène qu'il ne s'agit pas d'une pression capillaire (SCEBAT, FOURON et Coll., NADAS et Coll.) ou que la sonde ne bute pas sur une paroi (LEGENDRE).

Pour BAUM et Coll., FOURON et Coll., le diagnostic de sténose ne peut être fait que pour un gradient d'au moins 20 mm de mercure sur un retrait ou 40 mm (BAUM) en son absence. Par contre, pour GASUL un gradient de 10 mm est suffisant. WILLIAMS constate que lors d'une sténose des branches modérée, le gradient enregistré peut être faible s'il s'y associe une sténose de la voie pulmonaire, ou au contraire important s'il s'y associe un shunt gauche-droite.

Dans les cas de la littérature les plus faibles gradients en rapport avec des images de sténose à l'angiographie sont :

- de 8 mm dans un cas d'AGUSTSSON pour une différence de pression isolée.
- 12 mm (LUAN) pour un gradient associé à une cardiopathie avec shunt droite-gauche.
- 9 mm (BAUM) pour une cardiopathie sans shunt avec sténose pulmonaire.
- 10 mm (PERLOFF). Dans un cas de WEINBERG pour une CIV avec rapport des débits à 3/1, l'angiographie montre des images de sténoses pour une différence de pression de 40 mm. Après correction de shunt, le gradient est de 18 mm.

Dans nos 126 cas comportant 33 angiographies pulmonaires, le seuil significatif de sténose est de :

- 17 mm pour des différences de pressions isolées,
- 15 mm pour des cardiopathies avec shunt droite-gauche,
- 12 mm dans 1 cas, 13 mm à gauche et 7 mm à droite dans un autre, pour des cardiopathies sans shunt avec sténose pulmonaire,
- 15 mm pour une observation avec petit shunt tel que le rapport des débits soit à 1,2.

- 15 mm à droite, 11 mm à gauche pour un shunt plus important, rapport des débits à 3,
- au-delà de 38 mm pour des shunts gauches-droites, très importants avec rapport des débits à 6,5.

La confrontation de nos résultats et de ceux colligés dans la littérature permet les conclusions suivantes :

- Les sténoses pulmonaires ni les shunts gauches-droites modérés n'influent sur le seuil significatif de sténose.
- Par contre, lorsque le shunt est très important, le seuil s'élève (puisque'il est au-dessus de 38 mm pour un rapport des débits à 6,5).
- L'enregistrement au cathétérisme d'une différence de pression a peu de chance d'être en rapport avec une sténose des branches si elle est inférieure à 10 mm (à condition que les deux branches soient cathétérisées). Au-delà de 10 mm, une angiographie pulmonaire doit être pratiquée.

c) La microsonde

BOUVRAIN et Coll., DEYRIEUX et Coll. ont attiré l'attention sur l'existence d'un souffle systolique de type éjection dans la branche où le gradient est noté. PERLOFF précise que ce souffle et le gradient augmentaient dans 50 % des cas sous nitrite d'Amyle. Ce souffle serait caractéristique de sténose des branches, mais il faut qu'il disparaisse en amont de la sténose, c'est-à-dire dans le tronc de l'artère pulmonaire. (PERLOFF et Coll., BAYER et Coll.).

Dans un cas de BOUVRAIN le souffle, uniquement enregistré dans la branche droite, coïncide avec un gradient de 22 mm et un champ droit plus clair à l'angiographie. Dans les 2 cas de DEYRIEUX, une fois le souffle est enregistré dans la branche droite pour un gradient de 4 mm (il n'y a pas eu d'angiographie). Une fois le souffle existe dans le tronc, augmente dans la branche droite où est noté un gradient de 10 mm avec le tronc. Le chirurgien ferme le shunt (CIA), ne trouve aucune anomalie sur la branche droite ; en post-opératoire l'examen est normal.

6 fois sur 126 différences de pression, la microsonde a été utilisée dans notre série; deux fois seulement un contrôle angiographique a été fait : dans 1 cas les branches sont normales, le souffle est enregistré dans le tronc et dans les branches; dans 1 cas il existe une sténose pulmonaire valvulaire et de la branche droite, le souffle n'est noté que dans le tronc. Dans les 4 autres cas, le

souffle n'est enregistré que dans la branche (2 fois), dans la branche et dans le tronc 2 cas.

3°) L'ANGIOGRAPHIE

L'angiographie faite dans le ventricule droit ou dans le tronc de l'artère pulmonaire permet d'affirmer l'existence et de préciser la localisation des sténoses des branches.

Sur l'angiographie, la sténose des branches se traduit soit par un changement de calibre, soit par un aspect hypoplasique de l'arbre pulmonaire. La majorité des auteurs insiste sur l'existence de dilatations post-sténotiques et en font un critère de certitude même en l'absence de changement de diamètre ou pour des gradients faibles (NADAS et Coll., BELL et Coll., FRANCH et Coll.). Pour GASUL et Coll., ces dilatations post-sténotiques sont absentes s'il existe une hypoplasie des branches pulmonaires. Sur 14 sténoses des branches, une seule fois sont notées des dilatations post-sténotiques. Dans 7 cas il existe une hypoplasie sans dilatations post-sténotiques. L'observation 96 est à cet égard intéressante : l'angiographie montre une hypoplasie de la branche gauche sans dilatation post-sténotique, et une sténose à l'origine de la branche droite avec des dilatations post-sténotiques.

Plusieurs auteurs ont proposé une classification de ces sténoses :

FRANCH distingue 4 types :

- I - Segmentaire, subdivisée en :
 - A - Sténose du tronc, ou membrane sur le tronc de l'artère pulmonaire
 - B - Coarctation ou sténose de la branche droite
 - C - Sténose de la branche gauche.
- II - Bilatérale :
 - A - Siégeant uniquement sur les branches primaires
 - B - Associée à une sténose du tronc.
- III - Sténose périphérique
- IV - Association de III avec I ou II.

WEINBERG et AGUSTSSON sur le plan chirurgical individualisent 4 groupes :

- I - Coarctation d'une branche primaire droite ou gauche.
- II - Sténose segmentaire de la branche droite ou gauche.
- III - Hypoplasie des branches primaires
- IV - Sténoses multiples et périphériques.

La classification d'ORAM reprend en grande partie celle de FRANCH et y ajoute deux subdivisions :

- a) sténoses isolées,
- b) sténoses associées à une cardiopathie congénitale.

Sur les 145 angiographies détaillées, colligées dans la littérature, le type de sténose est suivant la classification :

- I A dans 6 cas
- I B dans 21 cas
- I C dans 3 cas
- II A dans 21 cas
- II B dans 16 cas
- III dans 18 cas
- IV dans 5 cas.

Il faut y ajouter 25 cas du type II de D'CRUZ, 12 cas du type II ou III de AGUSTSSON, 7 cas du type I de D'CRUZ, et 2 cas d'atrésie des branches.

Dans notre série de 14 sténoses des branches, dans 2 cas l'angiographie montre une sténose du type I B, dans 2 cas du type II A, dans un cas du type III, dans 3 cas du type IV, enfin dans 6 cas on note une hypoplasie de tout l'arbre artériel pulmonaire.

Parfois cet examen est imparfait :

- La sténose peut ne pas être visible à l'angiographie : c'est le cas de l'observation 108. Dans une observation de WEINBERG, on enregistre lors du cathétérisme des pressions à 78/3 dans le ventricule droit, 70 mm dans le tronc de l'artère pulmonaire, 30 mm dans les branches droites et gauches. Il existe une CIV telle que le rapport des débits est égal à 3/1. L'angiographie ne montre pas de sténose. Lors du cathétérisme post-opératoire, les pressions enregistrées sont de : 38 mm dans le tronc de l'artère pulmonaire, et de 20 mm dans la branche droite. Une nouvelle angiographie montre alors une sténose des deux branches principales.

- L'angiographie ne permet pas de préciser si la sténose est extrinsèque ou intrinsèque. Dans une observation de SANGER et Coll., il existe un souffle systolique 2/6 au foyer pulmonaire, une hypertrophie ventriculaire droite à l'ECG; au cathétérisme on enregistre une pression à 95 mm dans le ventricule droit. Le cathétérisme du tronc de l'artère pulmonaire est impossible. L'angiographie dans le ventricule droit montre une sténose pulmonaire infundibulaire et une sténose serrée à l'origine de la branche droite. Lors de l'intervention on constate qu'outre la sténose infundibulaire, il n'existe qu'une attraction de la branche droite par un canal fibreux.

- Enfin dans 1 cas, observation n° 124, l'angiographie montre une diminution de la vascularisation du poumon droit sans qu'existe à l'intervention de sténose de la branche droite.

4°) LA CHIRURGIE

Dans certains cas, une indication chirurgicale doit être posée, car les sténoses bilatérales peuvent entraîner des signes fonctionnels importants : dyspnée d'effort, cyanose, hémoptysies, insuffisance ventriculaire droite (FOURON et Coll., GASUL et Coll.). Dans les cas 15 et 16, les signes fonctionnels sont importants, la dyspnée est majeure et dans le cas 16 il existe des signes d'insuffisance ventriculaire droite.

Plusieurs types d'interventions chirurgicales ont été pratiqués :

- Dilatation à la bougie de Hegar par SANGER dans 3 cas pour des gradients de 100 mm.
- Mise en place d'une prothèse soit en Téflon pour WEINBERG dans 2 cas pour des gradients de 70 mm et 115 mm, soit prothèse en péricarde pour SAUVAGE et Coll., DUBOST et Coll.
- Ouverture aux ciseaux de la zone sténosée, puis suture transversale par THROWER.
- Court-circuit synthétique par BAXTER.
- Anastomose cavo-pulmonaire par ROBICSET.
- Prothèses veineuses multiples pour des sténoses distales dans un cas rapporté par BAUM et Coll.
- Prothèses sur le tronc intermédiaire et l'origine des lobaires par MAC GOON.
- Dans l'observation de DUBOST, le gradient est de 88 mm à droite et de 77 mm à gauche; à l'intervention il existe une longue sténose de la branche droite, et une sténose plus courte de la branche gauche avec attraction par le ligament artériel. Deux prothèses losangiques en péricarde sont mises en place. En post-opératoire il persiste un gradient de 40 mm entre le tronc et chacune des branches.

L'angiographie montre une sténose de la branche gauche.

Il faut signaler que la mise en évidence de sténose des branches de l'artère pulmonaire est importante pour la chirurgie des malformations cardiaques associées. En particulier, pour les tétralologies de Fallot (GREGORATOS). Pour NADAS et Coll., une anastomose de Blalock-Taussig à droite est possible en cas d'atrésie de la branche gauche; par contre actuellement la réparation complète est impossible.

Deux de nos patients (cas 40 et 96) ont bénéficié d'une intervention chirurgicale, ouverture de la sténose au dilatateur dans 1 cas (40), mise en place d'une prothèse en Téflon sur le tronc intermédiaire dans l'autre.

Mais l'acte chirurgical n'est pas toujours possible, c'est le cas des sténoses distales qui entraînent le plus souvent des signes fonctionnels. Notre cas 16 en particulier a été récusé par le chirurgien (DUBOST). BAUM insiste sur l'intérêt d'un traitement anti-coagulant dans ces cas pour éviter les thromboses pulmonaires.

La chirurgie ne permet d'affirmer la sténose que si celle-ci est proximale. Elle ne peut reconnaître les sténoses intra-pulmonaires.

5°) ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Plusieurs études anatomiques sont rapportées dans la littérature : FRANCH 1 cas, WEINBERG 2 cas, VENABLES 1 cas.

L'anatomie macroscopique confirme la sténose des branches dans le cas de VENABLES concernant un nourrisson : le diamètre du tronc de l'artère pulmonaire est de 8 mm, les branches mesurent 2,5 mm. Dans le cas 108 concernant une enfant de 3 ans, le tronc mesure 43 mm de circonférence et les branches 19 et 20 mm.

Les lésions associées décrites par OPPENHEIMER et Coll., FRANCH et Coll., FOURON et Coll. et ESTERLY et Coll. sont :

- Présence au niveau des branches principales de l'artère pulmonaire de zone de rétrécissement ressemblant à des plaques d'athérome.
- Epaissement par hyperplasie de l'intima des artères lobaires au niveau des zones de sténose; le diamètre extérieur étant réduit.
- Structure anormale du tissu élastique responsable d'un amincissement de la paroi du vaisseau.
- Seules ces dernières lésions sont observées dans notre cas.

LES GRADIENTS DE PRESSION

SANS IMAGE DE STENOSE DES BRANCHES A L'ANGIOGRAPHIE

19 cas sur les 33 où elle est faite, l'angiographie pulmonaire ne montre pas de sténose des branches et dans 1 cas l'acte chirurgical ne confirme pas la sténose qui était soupçonnée à l'angiographie. Donc sur les 34 gradients sur 126 explorés par l'angiographie, par l'anatomie pathologique (1 cas) et par la chirurgie, dans 20 cas il ne semble pas exister de sténose.

Dans les observations colligées dans la littérature, deux cas seulement ont été relevés (1 de FRANCH pour un gradient de 10 mm, un de DEYRIEUX également pour un gradient de 10 mm).

Dans nos 20 cas, 9 fois sur les 11 où elle a été expressément notée, l'irradiation dans les aisselles du souffle est présente, 5 fois elle existe sur la radiographie des signes évocateurs de gradient de pression entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire. Les gradients enregistrés sont 11 fois inférieurs ou égaux à 10 mm, 5 fois compris entre 10 et 20 mm, 4 fois supérieurs à 20 mm de Hg.

Pour expliquer ces gradients, certaines hypothèses peuvent être envisagées :

1°) L'augmentation du flux pulmonaire, du fait de l'existence d'un shunt, peut être responsable d'un tel gradient. En effet, 12 fois sur 20 le débit pulmonaire est supérieur au débit systémique, le rapport est compris entre 1,2 et 12. 55 fois sur 110 gradients associés à une cardiopathie, le shunt a été corrigé et dans 21 cas l'auscultation et la radio sont redevenues normales. Dans 31 cas il persiste un souffle systolique mais la radio est normale. Enfin dans 3 cas le souffle et les modifications radiologiques persistent en post-opératoire. Dans ces 55 cas, aucun cathétérisme post-opératoire n'est disponible, qui permettrait de vérifier si la différence de pression a ou non disparu.

Deux éléments plaident contre l'hypothèse de gradients créés uniquement par l'augmentation du flux pulmonaire : d'une part il existe des gradients avec un rapport des débits égal à 1 (8 cas sur 20) et d'autre part dans un grand nombre de shunts importants il n'a pas été enregistré de gradient à la courbe de retrait puisque sur les 594 courbes de retrait dont nous disposons, plus de 300 concernent des shunts.

2°) Pour FOURON et Coll., il existe normalement un "léger gradient" au niveau de la bifurcation des branches pulmonaires, et plus particulièrement de la droite du fait de son origine embryologique, de sa plus grande longueur et de son trajet à angle droit avec le tronc. Ce léger gradient pouvant être augmenté par le shunt. La majorité de nos gradients sont en effet enregistrés entre le tronc et la branche droite de l'artère pulmonaire, mais la branche gauche n'a pas été toujours cathétérisée et SCEBAT n'a jamais enregistré de différence de pression entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire pour des cardiopathies acquises.

WILLIAMS a démontré qu'il faut 50 % de degré de sténose pour obtenir un gradient de 9 mm et on peut penser qu'un grand nombre de gradients sont en rapport avec une micro-sténose des branches de l'artère pulmonaire que l'angiographie ne montre pas.

°
° °

C O N C L U S I O N S

Dans les cardiopathies congénitales, les différences de pression systolique entre les branches et le tronc de l'artère pulmonaire sont très fréquentes : 126 cas sur 594 courbes de retrait continues pratiquées à l'occasion de 2.433 cathétérismes consécutifs en 10 ans, soit 22 % des retraits.

Elles sont rarement isolées (16 cas sur 126); habituellement elles accompagnent une autre cardiopathie congénitale avec shunt (87 cas) ou sans shunt (23 cas). Dans les cardiopathies sans shunt, ce sont les sténoses pulmonaires orificielles qui prédominent (10 fois sur 23) ; dans les cardiopathies avec shunt, c'est la communication inter-auriculaire qui vient de loin en tête (64 fois sur 87).

Ces différences de pression s'accompagnent souvent d'un souffle systolique irradiant dans les aisselles (61 cas sur 67 observations où il a été recherché), présent dès les plus faibles gradients (5 mm), ou plus rarement par un souffle continu (3 fois sur 126), inconstamment par une hypervascularisation pulmonaire (11 fois sur 126), qui siège soit dans le territoire de la branche artérielle intéressée (5 fois), soit du côté opposé (6 fois).

Sur 34 angiographies, 14 fois une sténose des branches de l'artère pulmonaire est identifiée. Sont en sa faveur :

- l'aspect de la courbe de pression artérielle pulmonaire avec une pression proto-diastolique basse, suivie d'un plateau méso et télé-diastolique, qui existe 49 fois sur 126 différences de pression avec 9 fois sur 16 une sténose à l'angiographie.
- une différence de pression de 10 mm de Hg ou plus, seuil significatif qui s'élève lors des fortes augmentations du débit pulmonaire.

- les associations pathologiques (rubéole maternelle, faciès particulier avec antécédent d'hypercalcémie).

La correction chirurgicale possible seulement pour les sténoses proximales est exceptionnelle (2 cas), car le barrage réalise rarement une forte hypertension pulmonaire (3 cas).

Le mécanisme des différences de pression sans image de sténose à l'angiographie doit être discuté :

- bien que le souffle systolique dans l'aisselle puisse disparaître après la fermeture chirurgicale du shunt (21 fois sur 55 observations), la seule augmentation du débit pulmonaire semble une explication insuffisante puisque de nombreuses cardiopathies avec shunt n'ont pas de gradient sur la courbe de retrait (300 cas).
- on a invoqué pour les gradients de la branche droite son origine embryologique différente et son trajet particulier sans que cette hypothèse offre une explication incontestable ; de tels gradients n'existent jamais dans les cardiopathies acquises.
- il faut retenir la possibilité de sténoses mineures non visibles à l'angiographie et surtout une modification de la texture des branches artérielles pulmonaires comme dans le cas vérifié anatomiquement.

Au total, l'existence d'un gradient supérieur à 10 mm sur la courbe de retrait engage à rechercher une sténose par l'angiographie, en revanche lorsque l'on a la certitude d'un gradient inférieur à 10 mm sur les deux branches, cet examen semble superflu.

Vu, le Président de Thèse,

J. LENE GRE

Vu, le Doyen de la Faculté,

G. BROUET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

AGUSTSSON M. H., ARCILLA R. A., GASUL R. M., BICOFF J. P.,
NASSIF S. J. and LENDRUM B. L.

The diagnosis of bilateral stenosis of the primary pulmonary artery branches based upon characteristic trunk pressure curves.

Circulation, 26, 421, 1962.

ALBOU E., LANFRANCHI J., TRICOT J. L.

Sténoses ou hypoplasie de l'artère pulmonaire, de l'aorte et de leurs branches. Etude angiocardigraphique.

Archives des Maladies du Coeur, n° 12, 1968.

ARVIDSSON H., CARLSSON E., HARTMANN A., TSIFUTIS A.
and CRAWFORD C.

Supravalvular stenoses of the pulmonary arteries. Report of eleven cases.

Acta Radiol. 56-466, 1961.

ARVIDSSON H., KARNELL J. and MOLLER T.

Multiple stenosis of the pulmonary arteries associated with pulmonary hypertension diagnosed by selective angiocardigraphy.

Acta Radiol. 441, 209, 1955.

BAUM D., KHOURY G. H., OUGLEY P. A., SWAN H. J. C. and
KINCAID O. W.

Congenital stenosis of the pulmonary artery branches.
Circulation, 29, 680, 1964.

BAXTER C. F., BOOTH R. W., SIRAK H. D.

Surgical correction of congenital stenosis of the right pulmonary artery accompanied by agenesis of the left pulmonary artery.

J. Thoracic and cardiovasc. Surg. 41, 796, 1961.

- BAYER O., LOOGEN F., WOLTER H. H.
Die Herzkatheterisierung bei angeboren und erworbenen Herzfehlern.
p. 104, 1967
- BEARD E. F., COOLEY D. A., LATSON J. R.
Combined congenital subaortic and subpulmonare stenosis.
Arch. Int. Med. 100, 647, 1957.
- BELL A. L. L. Jr, KIGHTLINGER B., SHIMOMURA S. and KRSTU-
LOVIC V.
Post-valvular pulmonary artery stenosis. Hemodynamic and
radiographic definition.
Circulation, 26, 685, 1962.
- BEUREN A. J., APITZ J. and HARMJANZ D.
Supravalvular aortic stenosis in association with mental
retardation and a certain facial appearance.
Circulation, 26, 1235, 1962.
- BEUREN A. J., SCHULZE C., EBERLE P., HAMJANZ D. and
APITZ J.
The syndrom of supravalvular aortic stenosis peripheral
pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial
appearance.
Amer. J. Cardiol. 13 : 471, 1964.
- BJORK V. O., LODIN H., MICHAELSSON M.
Fallot's anomaly with peripheral pulmonary artery malfor-
mations.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 45, 764, 1963.
- BLACK J. A. and BONHAM CARTER R. E.
Association between aortic stenosis and facies of severe
infantile hypercalcemia.
Lancet 2 : 745, 1963.
- BLANCQUAERT A., DUPUIS C., HOOFT C., NUYTS J. P.,
PANNIER R.
Sténoses pulmonaires et aortiques post-valvulaires avec
faciès particulier et retard intellectuel.
Acta Cardiol. 26, 611, 1966.
- BOURASSA M. G., CAMPEAU L.
Combined supravalvular aortic and pulmonic stenosis.
Circulation, 28, 572, 1963.

- BOUVRAIN Y., BOURTHOUMIEUX A. et NEZRY R.
Souffles systoliques à irradiations axillaires et rétrécissement des branches de l'artère pulmonaire.
Archives des Maladies du Coeur, T 54, 1961, 999-1003.
- BROCARD H. et Coll. (Paris)
Les anomalies et les modifications unilatérales de la circulation pulmonaire.
Coeur et Med. Int. 6, n° 3, 275-309, 1967.
- CHERTOW B.S., HERTKO L.J., CARLETON R.A.
Pulmonary artery stenosis murmurs, a new diagnostic sign of pulmonary embolism.
Arch. Int. Med. 121, 1968.
- COELHO E., DE PAIVA E., NUNES A.
Malformations of the pulmonary artery and its branches, including two cases of absence of the right pulmonary artery.
Amer. J. Cardiol. 13, 463, 1964.
- COLES J.E. and WALKER W.J.
Coarctation of the pulmonary artery.
Amer. Heart J., 52, 469, 1956.
- CROCCEL
HTAP
Concours Médical, 88, 45, 6661-6673.
- D'CRUZ I.A., AGUSTSSON M.H., BICOFF J.P., WEINBERG M. and ARCILLA R.A.
Stenotic lesions of the pulmonary arteries.
Amer. J. Cardiol. 13, 441, 1964.
- DEAN D.C., VLAD P., LAMBERT E.D., BUNNEL I.L., GREENE D.G.
Physiologic studies in patients with multiple supravulvular pulmonary artery stenoses.
Circulation, 26, 706, 1962.
- DELANEY T.B., NADAS A.S.
Peripheral pulmonic stenosis.
Amer. J. Cardiol. B : 451, 1964.
- DEYRIEUX F., TARTULIER M., TOURNIAIRE A.
Sténose de l'artère pulmonaire droite. Phonocardiographie endocavitaire et hémodynamique de 2 cas.
Archives des Maladies du Coeur, T 54, 1004-1013, 1961.

DIGHIERO J., FLANDRA O., BARCIA A., CORTES R. and STANHAM J.

Multiple pulmonary stenosis with pulmonary hypertension.
Acta Radiol. 48, 439, 1959.

DOMINGUEZ GARCIA J. Y., PLAZA CELEMIN L.

Estenosis de las ramas de la arteria pulmonar.
Rev. Esp. de Cardiol. 18, 27, 1965.

D'SILVA L. J., DILLON R. F. and GASUL B.

Syndrom of stenosis of the right pulmonary artery.
Circulation, 16, 911, 1957.

DUBIGEON M. et Coll. (Nantes).

A propos des rétrécissements sus-valvulaires de l'arbre artériel pulmonaire.
Ouest Médical, 20, n° 4, 220-227, 1967.

DUBOST Ch., CACHERA J. P. et VIGANO M.

Sténose bilatérale des branches de l'artère pulmonaire.
Correction chirurgicale.
Ann. Chir. 21, n° 7-8, 451-459, 1967.

DUPUIS C., FOURNIER A., DESRUELLES J., LEKIEFFRE J., PAULI A., DUCOULOMBIER H., FRUCHART G.

Le syndrome de Halasz ou Scimitar syndrom (4 cas).
Société Française de Cardio. 19 octobre 1968.

ELDER J. C., BROFMAN B. L., KOHN P. M. and CHARMS B. L.

Unilateral pulmonary artery absence or hypoplasia.
Circulation, 17, 557, 1958.

ELDRIDGE F., SELZER A. and HULTGREN H.

Stenosis of a branch of the pulmonary artery, an additional cause of continuous murmurs over the chest.
Circulation, 15, 865, 1957.

EMMANOU ILIDES G. C., LINDE L. M., CRITTENDEN I. H.

Pulmonary artery stenosis associated with ductus arteriosus following maternal rubella.
Circulation, 29, 514, 1964.

ESTERLY J. R. and OPPENHEIMER E. H.

Vascular lesions in infant with congenital rubella.
Circulation, 36, n° 4, 544-554, 1967.

FALKENBACH K. H., ZHEUTLIN N., DOWDY A. H., O'LOUGHLIN B. J.

Pulmonary hypertension due to pulmonary arterial coarctation.

Radiology, 73-575, 1959.

FARRENI C., DOTTER C. T. and GRISWOLD H. A.

Supravalvular aortic stenosis under development and characteristic facies.

Amer. J. Dis. Child. 108, 335, 1964.

FISHER J. M. and VAN EPPS E. F.

Aplasia or hypoplasia of one pulmonary artery radiologic and pulmonary function studies.

Am. Heart. J. 58, 26, 1959.

FOURON J. C., FAVREAU-ETHIER M., MARION P., DAVIGNON A.

Sténoses pulmonaires périphériques congénitales.

Canadian Medical ASS Journal. 96, 1084, 1967.

FRANCH R. H. and GAY B. B.

Congenital stenosis of the pulmonary artery branches.

Amer. J. Med. 35, 512, 1963.

GASUL B. M., ARCILLA R. A., LEV M.

Heart Disease in Children, 793-806, 1966.

GAY B. B. Jr, FRANCH R. H., SHUFORD W. H., ROGERS J. V.

The Roentgenologic features of single and multiple coarctations of the pulmonary artery branches.

Amer. J. Roentgenol., 90, 599, 1963.

GLOVER R. P., BAILEY C. P., O'NEILL J. J. E., DOWNING D. F., WELL C. R. E.

The direct intracardiac relief of pulmonary stenosis in the tetralogy of Fallot.

J. Thoracic Surg. 23, 14, 1952.

GREGORATOS G., JONES R. C., JAHNKE E. J.

Unilateral peripheral pulmonic stenosis complicating tetralogy of Fallot.

The Jour. of Thorac. and Cardio. Surg. 50, 203, 1965.

GROSSE-BROCKHOFF F.

Peripheral pulmonic stenosis.

Cardiologia, 38, 142, 1961.

GUNNING A. J.

An unusual cause of a continuous murmur simulating persistent ductus arteriosus and associated with other congenital cardiac defects.

Thorax, 12, 34, 1957.

GYLLENSWÄRD A., LODIN H., LUNDBERG A. and MÖLLER T.
Congenital multiple peripheral stenoses of the pulmonary artery.

Pediatrics, 19, 399, 1957.

HALL P., JOHANSSON B. W., KROOK H., MALM A., OLSSON N., ANDREN L. and WULFF H.

Coarctation of the pulmonary artery and pulmonary valvular stenosis.

Amer. J. Cardiol. 8, 109, 1961.

HÄRTEL G. and Coll. (Helsinki).

Supravalvular pulmonic stenosis, abnormal facial appearance, and mental retardation.

Amer. Heart J., 75, n° 4, 540-544, 1968.

HEATH D. and EDWARDS J. E.

Configuration of elastic tissue of aortic media in aortic coarctation.

Amer. Heart. J., 57, 29, 1959.

JUE K. L., GEORGE R. N. and RAG C. A.

The syndrom of idiopathic hypercalcemia of infancy with associated congenital heart disease.

J. Pediat. (St Louis), 67, 1130, 1965.

KAVANACH-GRAY D. and FRASER J.

Stenosis of the main pulmonary arteries.

Canad. Maj. 83, 1158, 1960.

KENIS J., COURTOY P. et BOLLAERT A.

Sténoses étagées des branches de l'artère pulmonaire droite avec atrésie de l'artère pulmonaire gauche. Présence d'un souffle continu.

Acta Cardiologica, 15, 626, 1960.

KJELLBERG S. R., MANNHEIMER E., RUDHE V. and JONSSON B.
Diagnosis of congenital heart disease.

Chicago, The Year Book Publishers, inc. 1959, pp. 330, 774.

LEES M. H. and DOTTER C. J.

Bronchial circulation in severe multiple peripheral pulmonary artery stenosis. Case report illustrating the origin of the continuous murmur.
Circulation, 31, 759, 1965.

LEGENDRE

Contribution à l'étude des rétrécissements congénitaux du tronc et des branches de l'artère pulmonaire.
Thèse, Paris, 90973-765, 1961.

LIEBOW A. A., HALES M. R., BLOOMER N. E., HARRISON W. and LINDSKO G.

Studies on the lung after ligation of the pulmonary artery.
Amer. J. Pathol. 26, 177, 1950.

LORH H., LOOGEN F. and VIETAN H.

Die periphere pulmonal Stenose.
Fortschr. Roentgenstr. 94, 285, 1961.

LUAN L. L., D'SILVA J. L., GASUL B. M. and DILLON R. F.

Stenosis of the right main pulmonary artery clinical angiocardigraphie and catheterization findings in ten patients.
Circulation, 21, 1116, 1960.

MAC GOON D. C., KINCAID O. W.

Stenosis of branches of the pulmonary artery, surgical repair.
Med. Clin. N. Amer. 1964, 48, n° 4, 1083.

MINGUEZ I., de SALAMANCA E., AZA FERNANDEZ V., NESPRAL N., SOBRINO DAZA, MARTINEZ BORDIU Y. C.

Estenosis arteriales pulmonares.
Revista Española de cardiologia. 29, 201, 1969.

MÖLLER T.

A case of peripheral pulmonary stenosis.
Acta paediat. 42, 390, 1953.

MORGAN A. D.

Cor pulmonale in children : review and etiological classification, recognition and management.
Am. Heart J., 73, 550, 700, 1967.

MOULDER P. V. et all.

Therapeutic enigma of unilateral pulmonary artery coarctation in pulmonary hypertension.
Annals of Surgery, 162, 702, 1965.

- MULLER W.H. Jr, SMITH G.W. and THOMPSON W.M.
Surgical treatment of pulmonary hypertension secondary
to multiple bilateral pulmonary artery stenosis.
36th. Scient. Secp. Am. Heart Assoc. October 25-27 1963.
- NADAS A.
Pediatric cardiology.
669-675, 1963.
- NADAS A.S., ROSENBAUM H.D., WITTENBORG M.H., RUDOLPH
A.M.
Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia.
A clinically diagnosable and surgically significant variant.
Circulation, 8, 328, 1953.
- NADAS A.S., VAN DER HAUWAERT L., HAUCK A.J. and
GROSS R.E.
Combined aortic and pulmonic stenosis.
Circulation, 25, 346, 1962.
- NEUFELD H.N., HIRSCH M., PAUZNER J.
Combined congenital pulmonic and aortic stenosis.
Am. J. Cardio. 5, 855, 1960.
- NIEVEEN J., VAN DER SLIKKE L.B., SIEN Q.G. and DE VRIES H.
Coarctation of the pulmonary artery.
Cardiologia, 38, 239, 1961.
- OPPENHEIMER E.H.
Partial atresia of the main branches of the pulmonary
arteries occuring in infancy accompanied by calcification
of the pulmonary artery and aorta.
Bull. Johns Hopkins Hosp. 63, 261, 1938.
- ORAM S., PATTINSON N. and DAVIES P.
Post valvular stenosis of the pulmonar artery and its
branches.
British Heart J., 26, 832, 1964.
- ORELL S.R., KARNELL J. and WAHLGREN F.
Malformation and multiple stenoses of the pulmonary
arteries with pulmonary hypertension.
Acta Radiol. 54, 449, 1960.
- PERLOFF J.K.
Auscultation et phonocardiographie de l'hypertension pul-
monaire. Acquisitions nouvelles en pathologie cardio-
vasculaire.
Volume IX, n° 4, 327-361, 1967.

- PERLOFF J. K. and LEBAUER E. J.
Auscultation and phonocardiographic manifestations of isolated stenosis of the pulmonary artery and its branches. *British Heart J.*, 31, 314, 1969.
- POOL P. E., VOGEL J. H. K. and BLOUNT S. G. Jr
Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Am. J. Cardiol.* 10, 706, 1962.
- ROBICSEK F., SANGER P. W., TAYLOR F. H., MAGISTRO R., FOTI E.
Pathogenesis and significance of post-stenotic dilatation of great vessels.
Ann. Surg. 147, 835, 1958.
- ROBICSEK F. and Coll.
Peripheral strictures of the pulmonary artery treated by cava pulmonary anastomosis.
Annals of Surgery, 160, 1066, 1964.
- ROWE R. R.
Maternal rubella and pulmonary artery stenosis.
Pediatrics, 32, 180, 1963.
- SANGER P. W., TAYLOR F. H., ROBICSEK F., IBRAHIM K.
Stenosis of the origin of the right pulmonary artery.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 48, 124, 1964.
- SARIN R. K. and Coll.
Combined supravalvular aortic and pulmonary artery stenosis.
Angiology, 19, n° 5, 293-298, 1968.
- SAUVAGE L. R., RUDOLPH A. M., GROSS R. E.
Replacement of the main pulmonary artery bifurcation by antogenous pericardium.
J. Thoracic and cardiovasc. Surg. 40, 56, 1960.
- SCHAFER H. A. and BLISS H. A.
Pulmonary artery stenosis.
Amer. J. Med. 26, 517, 1959.
- SCHLESINGER F. G. and MEESTER G. T.
Supravalvular stenosis of the pulmonary artery.
British Heart J. 1967, 29, 829.
- SCHNEIDERMAN L. J.
Isolated congenital absence of the right pulmonary artery.
Amer. Heart J., 55, 772, 1958.

SMITH W. G.

Pulmonary hypertension and continuous murmur due to multiple peripheral stenoses of the pulmonary arteries. Thorax, 13, 194, 1958.

SON R. S., MARANHO V., ABLAZA S. G., GOLDBERG H.

Coarctation of the pulmonary artery. Diseases of the Chest, 49, 289, 1966.

SØNDERGAARD T.

Coarctation of the pulmonary artery. Danish M. Bull., 1, 46, 1954.

SOULIE P.

Les sténoses de la voie artérielle pulmonaire. Revue du Praticien, tome XIV, n° 31, pp. 3873-3887, 1964.

SOULIE P., VERNANT P., CORONE P., BOUCHARD F., FORMAN J., ALBOU E. et LEGENDRE M.

Hypoplasie de l'aorte et des branches de l'artère pulmonaire. Arch. Mal. Coeur, n° 4, 55, 436-450, 1962.

SPENCER M. P., JOHNSTON F. R., MEREDITH J. H.

The origin and interpretation of murmurs in coarctation of the aorta. Amer. Heart Jour. 56, 722, 1958.

STERNBERG M. A., NEUFELD H.

Signes cliniques dans certains syndromes avec participation cardio-vasculaire. Acquisitions nouvelles en Pathologie Cardio-Vasculaire. Vol. X, n° 5, 430-461, 1968.

THIBAUT P.

Le syndrome de Swyer-James, hyperclarté pulmonaire unilatérale. Presse Médicale, 71, 1686, 1963.

THROWER W. B., ABELMANN W. H. and HARKEN D. E.

Surgical correction of coarctation of the main pulmonary artery. Circulation, 21, 672, 1960.

VAN EPPS E. F.

Primary pulmonary hypertension in brothers. Am. J. Roentgend. 78, 471, 1957.

VENABLES A.

The syndrom of pulmonary stenosis, complicating maternal rubella.

Brit. Heart J. 27, 49, 1965.

VERMILLON M. B., LEIGHT L. and DAVIS L. A.

Pulmonary artery stenosis.

Circulation, 17, 55, 1958.

WALDHAUSEN J. A., LOMBARDO C. R., MORROW A. G.

Pulmonic stenosis due to compression of the pulmonary artery by a intrapericardial tumor.

J. Thorac. Surg., 37, 679, 1959.

WATSON G. H.

Supravalvular pulmonary and aortic stenosis coexisting.

Brit. Heart J., 25, 817, 1963.

WEINBERG M., AGUSTSSON M. H., D'CRUZ I. A., BICOFF J. P.,

BEHRAVESH M., RAFFENSPERGER J. G. and FELL E. H.

Stenosis of the branches of the pulmonary artery.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 47, 40, 1964.

WILLIAMS C. G., LANGE R. L. and HECHT H. H.

Post-valvular stenosis of the pulmonary artery.

Circulation, 16, 195, 1957.

